Aus der Universitätsklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
Würzburg
Vorstand: Prof. Dr. H. S c h u e r m a n n

BEITRAG ZUR KENNTNIS DER EKTODERMALEN DYSPLASIEN

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius - Maximilians - Universität Würzburg
zur
Erlangung der zahnmedizinischen Doktorwürde
vorgelegt von

Joachim Anton Julius Viktor T h o m a s
aus Wuppertal-Elberfeld

Würzburg 1956

Aus der Universitätsklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
Würzburg
Vorstand: Prof. Dr. H. S c h u e r m a n n

BEITRAG ZUR KENNTNIS DER EKTODERMALEN DYSPLASIEN

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius - Maximilians - Universität Würzburg
zur
Erlangung der zahnmedizinischen Doktorwürde
vorgelegt von

Joachim Anton Julius Viktor T h o m a s
aus Wuppertal-Elberfeld

Würzburg 1956

Tag der mündl. Prüfung:
15. Juli 1966

Referent: Prof. Dr. med. H. S c h u e r m a n n

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung
der Medizinischen Fakultät der Universität Würzburg

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
A. Einleitung	1
Erläuterung des Begriffes der ektodermalen Dysplasie	1
B. Hauptteil I	2
Eigene Beobachtung eines Falles von ektodermaler Dysplasie (Keratoma palmare et plantare hereditarium kombiniert mit Zahn-,Haar- und Nagelveränderungen)	2
a) Darstellung eines eigenen Falles	2
Anamnese	2
Allgemeinbefund	2
Lokalbefund	3
Therapie	3
Diagnose und Differentialdiagnose	4
b) Analoge Fälle in der gleichen Familie	5
Mutter	5
Zwillingsschwestern	5
Bruder	6
Hauptteil II	7
Varianten und Kombinationsmöglichkeiten im Krankheitsbild der ektodermalen Dysplasie, erläutert anhand von Literaturangaben der einzelnen Fälle.	7
1) Keratoma palmare et plantare hereditarium kombiniert mit Hypodontie oder Anodontie und Nebensymptomen.	7
2) Keratoma palmare et plantare hereditarium mit:	10
a) Paradentopathien	10
b) Schleimhauterscheinungen	12
c) Haar- und Nagelveränderungen	13
d) Nagelveränderungen	14
e) Endokrinen Störungen	15
f) Spitzbogengaumen	17
g) Hypertrichose	18
h) Hyperhidrose und Augenveränderungen (zwei Einzelfälle)	18
3) Partielle Anodontie oder Hypodontie mit Nebensymptomen	19
a) Haar- und Nagelveränderungen	19
b) Haarveränderungen	21
c) Nagelveränderungen	23
d) Hypohidrose	23
e) Augenveränderungen	24
f) Paradentopathien	24
4) Systematik und tabellarische Übersicht	
C. Schluß	25
Theorien über die Ursache der ektodermalen Keimschädigungen	25
Zusammenfassung	26
Literaturverzeichnis	I

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549811_0067

A. Einleitung

Erläuterung des Begriffes "ektodermale Dysplasie".

Der Name "ektodermale Dysplasie" wurde im Jahre 1929 von WEECH eingeführt und umfaßt eine Vielzahl kongenitaler ektodermaler Veränderungen. Um die Polysymptomatologie dieses Syndroms besser zum Ausdruck zu bringen, ist darüberhinaus der von TOURAINE 1936 geprägte Begriff "ektodermale Polydysplasie " gebräuchlich.

Nach FRANCESCHETTI kann man einen anhidrotischen und einen hidrotischen Typ unterscheiden. Der erstere ist in der Hauptsache durch Anhidrose, Hypotrichose und Hypodontie, sowie seltener auch durch Sattelnase, verdickte Lippen, Ozaena und endokrine Störungen gekennzeichnet; Talg- und Schweißdrüsen sind vermindert oder fehlen vollständig.

Beim hidrotischen Typ stehen neben einer Hypoplasie der Haare hauptsächlich die Vielzahl der Nagelanomalien im Vordergrund.

Diese Einteilung der ektodermalen Dysplasie hat sich für die vorliegende Arbeit als undurchführbar erwiesen, da die Literaturangaben neben den Hauptsymptomen Angaben über Störungen der Transpiration oft vermissen lassen. Um daraus entstehende Ungenauigkeiten zu vermeiden, wurde die Arbeit nach diesen Hauptsymptomen eingeteilt. Da außerdem in der Literatur noch keine zusammenfassende Übersicht der zahlreichen Fälle ektodermaler Dysplasie vorhanden ist, soll im folgenden der Versuch gemacht werden, eine solche für die bemerkenswertesten Fälle zu geben, die bisher beschrieben wurden.

Durch eigene Beobachtung eines Falles, der eingehend beschrieben werden soll und bei dem die ektodermale Dysplasie sich in Form einer partiellen Anodontie vergesellschaftet mit einem Keratoma palmare et plantare hereditarium (K.p. et pl. h.), sowie Haar- und Nagelveränderungen fand, wurde unsere Aufmerksamkeit besonders auf die Rolle, die das Keratoma p. et pl.h. bei der ektodermalen Dysplasie spielt, gelenkt.

Ausgehend von diesem K.p. et pl.h. und auch der partiellen Anodontie, ließen sich immer wieder neue Fälle ektodermaler Dysplasien in der Literatur finden, sodaß wir dadurch angeregt wurden, bei den zahlreichen Varianten ektodermal-dysplastischer Veränderungen diese beiden Merkmale in den Vordergrund, und von hieraus die anderen Kombinationsmöglichkeiten der ektodermalen Dysplasie zusammenzustellen.

B. Hauptteil

Eigene Beobachtung eines Falles von ektodermaler Dysplasie. (K.p. et pl.h.) kombiniert mit Zahn-, Haar- und Nagelveränderungen).

a) Darstellung des eigenen Falles:

Am 12.3.1953 wurde das 12-jährige Mädchen Wilfriede R. aus A. mit Appendicitis in die Würzburger Chirgurgische Klinik eingewiesen. Das Kind wurde appendektomiert und die Wunde heilte per primam. Bei der allgemeinen Untersuchung zeigten sich auffallende Hautveränderungen an beiden Handinnenflächen und so wurde das Mädchen nach der Entlassung aus der Chirgurgischen Klinik in die Universitäts-Hautklinik überwiesen. Hier wurde ein K.p. et pl.h. mit folgender Anamnese festgestellt:
Das Kind Wilfriede hatte schon von klein auf (seit der Geburt) Veränderungen an den Handtellern, welche besonders bei kalter Witterung tiefe Risse zeigten. Die gleichen Veränderungen sind nach Aussagen des Mädchens auch bei der Mutter und den Zwillingsschwestern (zwei der vier lebenden Geschwister, ein Bruder fiel) zu finden, was durch eine spätere Untersuchung auch bestätigt werden konnte. Irgendwelche Erbkrankheiten, Tbc-, Haut- oder Geisteskrankheiten sind in der Familie des Kindes nicht bekannt und das Kind selbst hatte bis auf Masern und eine "Gelbsucht" mit elf Jahren keine weiteren Erkrankungen, die irgendwie mit den keratotischen Veränderungen in Verbindung zu bringen wären. Besonders auffallend war der Haarwuchs des Kindes. Die Haare seien, so berichtet das Mädchen, immer sehr spärlich gewesen und trotz vieler angewandter "Haarwuchsmittel" bei einer gewissen Länge abgebrochen. Hinter den Ohren habe sie schon immer kahle Stellen gehabt. Der Zustand der Haare war zur Zeit des Klinikaufenthaltes noch unverändert.
Soweit die Anamnese.

Der Allgemeinbefund ergab folgendes:
Ein 12-jähriges, asthenisches Mädchen in mittlerem Allgemeinzustand. Die Haut war mäßig und die sichtbaren Schleimhäute gut durchblutet. Ikterus oder irgendwelche Ödeme waren nicht vorhanden. Hände und Füße zeigten leichte Akrozyanose. Der Kopf war weder druck- noch klopfempfindlich. Die Stirn des Kindes

ist leicht gewölbt und andeutungsweise natiform. Der Augenbefund brachte keine Besonderheiten, ebenso die gesamte innere Untersuchung, bis auf eine systolische Unreinheit über der Herzspitze und eine respiratorische Arrhythmie RR: 110/70 mmHg. Eine neurologische Untersuchung ergab seitengleiche, jedoch sehr schwer auslösbare physiologische Reflexe; der Patellarsehnenreflex fehlte vollständig. Die geistigen Anlagen des Kindes entsprachen dem Alter, auffällig war hingegen der senile Gesichtsausdruck, dem wir sowohl bei den Zwillingsschwestern als auch bei vielen ähnlich verlaufenden Fällen immer wieder begegnen werden. Für das Gesamtbild der Erkrankung ist weiterhin der Befund der Mundhöhle von besonderer Wichtigkeit. Das Gebiß ist lückenhaft und entspricht weder nach Form noch Größe und der Anzahl der Zähne dem Alter des Kindes. Von den Zähnen der zweiten Dentition sind nur die ersten beiden Schneidezähne und die vier ersten Mahlzähne angelegt. Die Schneidezähne sind auffallend spitz und stehen weit auseinander (sog. Zapfenzähne). Die vier ersten Mahlzähne sind sehr zierlich, entsprechen jedoch in der Form den permanenten zweiten Mahlzähnen. Auch die Milchzähne sind lückenhaft; es befanden sich außer den vier Milcheckzähnen nur einige Wurzelreste in Ober- und Unterkiefer. Der Röntgenbefund ergab, daß keine weiteren bleibenden Zähne angelegt sind; wir haben somit eine echte partielle Anodontie vor uns.

Der Lokalbefund der beiden Handinnenflächen, der Beugeseiten der Finger und auch die Endphalangen auf der Dorsalseite zeigen ein mäßig schuppendes Erythem, welches am Handgelenk scharf begrenzt ist. Die Zwischenfingerfalten sind frei, jedoch zeigen die Nägel Wachstumsstörungen. Im erkrankten Bereich ist die Haut lederartig verdickt. Am Nasensteg und etwas unterhalb davon finden sich unscharf begrenzte, schuppende Erytheme. Pilze konnten weder mikroskopisch noch kulturell nachgewiesen werden. Eine Seroreaktion auf Syphilis verlief negativ, ebenso verliefen die Trichophytinreaktionen negativ. Das Blutbild zeigte geringe Eosinophilie (5%). Auch der Nelson-Test und eine intrakutane Tuberkulinprobe ergaben kein positives Ergebnis.

Die Behandlung des Kindes konnte nur örtlich symptomatisch erfolgen, da auf schnelle Entlassung gedrängt wurde. Das Gesicht wurde mit Zink-Wismut-, die Hände mit Salizyl-Zink-, Schwefel-

Zink- und Zink-Wismutsalbe behandelt. Außerdem wurde 2 Tage mit Arning'scher Tinktur gepinselt und eine Quarzkompressionsbestrahlung der haarlosen Bezirke im Nacken durchgeführt (je 3 Minuten). Schließlich wurde das Kind mit einer Empfehlung an den Hausarzt entlassen, eine hochdosierte Vitamin A Behandlung durchzuführen.

Die Entlassungsdiagnose lautete:
Familiäre Keratose beider Handteller und Fußsohlen mit Wachstumsstörungen der Haare und Fingernägel, sowie eine partielle Anodontie.

Nachdem differentialdiagnostisch alle anderen Möglichkeiten ausgeschaltet worden waren, die Seroreaktionen und der Nelson-Test waren negativ verlaufen, eine Lues connata lag also nicht vor, auch eine Mykose kam nicht in Frage, da keinerlei Pilze gefunden werden konnten, ließ die eingehende Betrachtung dieses Falles die Vermutung aufkommen, daß es sich hierbei um eine der zahlreichen Formen der ektodermalen Dysplasie handelt, die außer den sonst üblichen Veränderungen diesmal als noch nicht so oft herausgestelltes Hauptsymptom ein K.p. et pl.h. aufwies. Gestützt wurde diese Vermutung besonders durch die Zahn- und Haarveränderungen, sowie durch die Aussagen des Kindes, in der Familie seien die gleichen Veränderungen noch bei der Mutter und den Zwillingsschwestern zu finden. Es galt nun festzustellen, ob die Aussagen des 12-jährigen Mädchens sich bestätigen ließen. Leider war es nicht möglich, die anderen Familienmitglieder in der Klinik selbst einer gründlichen Untersuchung zu unterziehen. So mußten wir uns auf eine Untersuchung der Familie R. im Elternhaus des Mädchens selbst beschränken, die sich nur auf die unbedeckten Körperteile erstreckte. Im übrigen mußten wir uns auf die mündlichen Angaben verlassen, doch war auch so ohne weiteres festzustellen, daß hier eine familiäre Keratose vorlag, die sich zusammen mit den übrigen ektodermalen Veränderungen in das große Krankheitsbild der ektodermalen Dysplasien eingliedern ließ.

b) Analoge Fälle in der gleichen Familie.

Für die Mutter trafen die Aussagen des Mädchens allerdings nur teilweise zu. Es ist eine mittelgroße, 45-jährige Frau in gutem Ernährungszustand, die jedoch erheblich älter wirkt. Beide Handinnenflächen sind stark verdickt und von Schwielen bedeckt. An der übrigen Haut finden sich keine Veränderungen. Sie trägt seit Jahren ein partielle Prothese, kann aber nicht genau angeben,ob die fehlenden Zähne nicht vorhanden waren, oder krankheitshalber entfernt wurden. Die Zahnform der noch vorhandenen Zähne war normal und alle Zähne gehörten der zweiten Dentition an. Ein ausgeprägtes Krankheitsbild liegt also nicht vor, obwohl das alte Aussehen der Frau R., sowie das partielle Gebiß und die Schwielenbildung zu denken geben. Der Vater war gesund und ohne ähnliche Veränderungen. Ganz eindeutig und ohne jeden Zweifel ließen sich aber bei den älteren Zwillingsschwestern der Patientin ektodermal-dysplastische Veränderungen nachweisen. Bei Geburt der beiden Mädchen Barbara und Margarethe R. (15.11.29) "fehlten" nach Angaben ihrer Mutter die Nägel an Händen und Füßen fast vollständig. Sie sahen aus "als seien sie noch nicht ganz fertig". Die Nägel blieben auch später dünn, brachen leicht ab und brauchten bis zum vierten Lebensjahr nicht geschnitten zu werden. Haare waren anfänglich so gut wie nicht vorhanden und wurden erst mit zwei Jahren etwas dichter. Noch heute ist das Haar der beiden Mädchen besonders dünn und schwach und bricht leicht ab, doch ist es nicht ganz so spärlich wie das der kleineren Schwester. Die übrige Körperbehaarung ist ebenfalls sehr schwach entwickelt, die Augenbrauen sind kurz und stehen bürstenartig ab; das äußere Drittel fehlt vollständig Die Handinnenflächen beider Schwestern weisen die gleichen keratotischen Veränderungen wie die der Wilfriede R. auf.

Der Zahnstatus der Barbara R. zeigt nur 6er der zweiten Dentition und zwar $\frac{6}{6}\,/\,\frac{6}{6}$ · 6- wurde mit 9 Jahren extrahiert, Milchzähne seien vorhanden gewesen, deren Reste mit 19 Jahren entfernt wurden. Leider war nicht mehr festzustellen, ob das Milchgebiß vollständig war. Die vorhandenen 6er sind äußerst klein und zierlich. Mit 14 Jahren bekamen beide Mädchen ihre ersten Prothesen in Ober- und Unterkiefer, bei deren Eingliederung "spitze, sehr fest sitzende" mittlere Schneidezähne,

also vermutlich wiederum Zapfenzähne, bei beiden Mädchen entfernt wurden. Mit 20 Jahren wurden die zweiten Prothesen angefertigt, die heute noch getragen werden.

Der derzeitige Zahnstatus der Margarethe R. ist folgender: $\frac{6\ III\ /\ III\ 6}{6\ /\ 6}$. Auch hier wieder die zierlichen 6er der zweiten Dentition, sowie zwei persistierende Milcheckzähne im Oberkiefer. Auffällig weiterhin der ausgesprochen zierliche Alveolarfortsatz des Unterkiefers, ein Symptom, das, wie wir später sehen werden, durchaus in das allgemeine Krankheitsbild hineinpaßt, besonders da wir auch hier wieder den leicht greisenhaften Ausdruck und den asthenischen Körperbau fanden.

Zu vergleichen wären nur noch die beiden anderen Geschwister. Der Bruder, ein kräftiger, 15-jähriger Bursche, hat keinerlei Veränderungen, die irgendwelche Rückschlüsse auf einen Befall erlauben würden. Er besitzt kräftiges, dunkles Haar (die 3 Mädchen sind dunkelblond), das Gebiß entspricht der Norm, ist jedoch sanierungsbedürftig. Die Handinnenflächen sind schwielig, auffallend trocken und werden bei kalter Witterung (Feldarbeit) leicht "schrundig". Auch die älteste Schwester, die verheiratet ist und bereits selber eine kleine Tochter hat, soll keinerlei Anzeichen für eine Erkrankung haben. Ein weiterer Bruder, der während des Krieges gefallen ist, habe sogar außergewöhnlich starke Behaarung (Hypertrichose ?) gehabt. Soweit sich die Mutter erinnert, sollen in der Verwandtschaft nie ähnliche Veränderungen bemerkt worden sein.

B. Hauptteil II.

Varianten und Kombinationsmöglichkeiten im Krankheitsbild der ektodermalen Dysplasie.

Es folgen nun aus der Literatur eine ganze Reihe parallel verlaufender Fälle, die neben den Hauptsymptomen nur geringe, immer wiederkehrende Abweichungen im jeweiligen Krankheitsbild aufweisen. Gleich zu Anfang fällt bei der Betrachtung dieser Fälle auf, daß ein Drittel dieser Krankheitsbilder mit partieller Anodontie (35 F.), bezw. Anodontie (5 F.) etwa und zwei Drittel mit K.p. et pl.h. (80 F.) als Hauptsymptomen verlaufen. Kombiniert kommen diese beiden Hauptmerkmale nur in 10 Fällen vor. Jede dieser beiden großen Gruppen läßt wieder, durch die verschiedensten Symptome gekennzeichnet, einzelne Untergruppen erkennen, die alle vergleichend miteinander betrachtet, und in Beziehung zu dem selbstbeobachteten Fall gebracht werden sollen.

1.) Keratoma palmare et plantare hereditarium kombiniert mit Hypodontie oder Anodontie und Nebensymptomen.

Betrachten wir zuerst die Fälle ektodermaler Dysplasien, die alle mit unserem schon ausführlich beschriebenen Fall, den wir als Fall(1) bezeichnen wollen, fast genau den gleichen Verlauf haben. Die nachgewiesene Erblichkeit aller ektodermal-dysplastischen Erkrankungen soll vorläufig außer Acht gelassen werden; es wird später darüber noch einiges zu sagen sein. Bei Fall ② und ③ stehen genau wie bei Fall (1) das Keratom und die Hypodontie im Vordergrund. Die Veränderungen erstrecken sich völlig analog zu (1) auch auf die übrigen Hautanhangsgebilde. Wir finden gestörtes Nagelwachstum und weitgehende Unterentwicklung der Körperbehaarung, vor allem des Kopfhaares. Die wenigen Zähne, die sich trotz der allgemeinen Störung entwickelten, sind wieder $\frac{6\ I\ /\ I\ 6}{6\ \ /\ \ 6}$ sowohl im Fall ② als auch Fall ③. Doch auch hieran läßt sich die Wachstumsstörung noch deutlich verfolgen, die sich zumindest auf die Form der Zähne ausgewirkt hat. Die 6er sind klein und gleichen in der Form eher einem Sapiens als einem normalen 6er und die 1er weisen statt der normalen Schaufelform nur eine spitze, zapfenförmige Gestalt auf. Gemäß der Unter-

entwicklung des Gebisses waren in beiden Fällen greisenhafte Gesichtszüge vorhanden, die wir immer wieder dort finden werden, wo durch anormale oder fehlende Gebißentwicklung eine Verminderung der normalen Kaufunktion vorhanden ist, die als circulus vitiosus eine Unterentwicklung der Kaumuskulatur, ein kleines, eingefallenes Gesicht und dadurch bedingte Greisenhaftigkeit zur Folge hat. Häufig ist diese Erscheinung vor allem im Unterkiefer, der ja auch von der Entwicklungsstörung viel häufiger getroffen zu sein scheint als der Oberkiefer. Von den 10 hier zuerst zu besprechenden Fällen blieb bei 5 Fällen der Unterkiefer völlig zahnlos, bei einem Fall fehlt die genaue Lokalisation der vorhandenen Zähne. Bei Fall (4) handelt es sich um ein kleines Negermädchen, das heißt, die ektodermale Dysplasie ist keine rassengebundene Erkrankung der weißen Rasse, sondern befällt in gleicher Weise andere Rassen, hier z.B. die Schwarze. Wieder finden wir die Hypotrichose und zwar vor allem dünnes, spärliches Kopfhaar, ebensolche Wimpern und Augenbrauen. Auch die Hypodontie ist mit folgendem Status vorhanden: V 1/1 2 V . Die Hyperkeratose ist hier nur auf die Handflächen beschränkt, ebenso die Hyperhidrose. Dazu kommt jedoch in diesem Fall eine Anfälligkeit für andere Hautkrankheiten (im Gesicht leichter "Ausschlag"), auch keine Seltenheit im Allgemeinbild der ektodermalen Dysplasien. Außerdem weist Fall 4 eine leichte Imbecillität auf, die ebenfalls häufiger in Erscheinung tritt; insgesamt zeigen von den 110 hier herausgestellten Fällen 13 geistig anormale Veranlagung.

Während es sich bisher stets um weibliche Patienten handelte, haben wir bei Fall (5) einen 12-jährigen Jungen vor uns. Die Erscheinungen sind jedoch auch beim männlichen Geschlecht genau die gleichen: Hypotrichose, und zwar so ausgeprägt, daß außer spärlichem Kopfhaar überhaupt keine Behaarung vorhanden ist. Die Nägel zeigen außer Wachstumsstörungen weißliche Flecken und Streifen, Hand-und Fußsohlen sind hyperkeratotisch verändert. Der bekannte greisenhafte Zug ist ebenfalls vorhanden, noch unterstützt durch faltige Gesichtshaut und die einer Sattelnase ähnliche flache, breite Nase. Damit haben wir ein neues, hierher gehörendes Symptom; bei 10 der aufgezählten Fälle findet sich eine Sattelnase.

Im Oberkiefer stehen wieder die schon bekannten Zapfenzähne, und zwar 1/1 2 und die in ihrer Form verkleinerten 6er, der Unterkiefer blieb zahnlos, sodaß der Status folgendes Bild ergibt: 6 I/I 2 6.

Es wurden, was die Hypodontie, bezw. die partielle oder vollständige Anodontie anbetrifft, stets nur solche Fälle ausgewertet, bei denen der Befund röntgenologisch nachgewiesen war. Bei dem nächsten Fall von v.MOOS handelt es sich wiederum um einen Knaben. Auch hier die gleichen Symptome: Hypotrichose vor allem des Kopfhaares, das hinter den Ohren gänzlich fehlt (vergleiche Fall (1)), spärliche Wimpern, dagegen auf Kinn und Oberlippe feiner Haarflaum. Stamm und Extremitäten sind haarlos und ohne Follikelmündungen. Leicht faltbare, zarte Haut. Die Hyperkeratose sitzt hier an den Knien und Ellenbogen, ebenso wie an den Händen, dagegen sind die Nägel normal. In den Achselhöhlen leichte Ichthyosis, was wieder für das Zusammentreffen mit anderen Hautkrankheiten spricht. Talg- und Schweißdrüsen fehlen hier völlig. Auch hier ist wiederum die Sattelnase vorhanden. Hinzu kommt eine Ozaena, die sich ebenfalls bei 9 ähnlich verlaufenden Fällen findet. Die Tränensekretion ist schwach; auch Sekretionsstörungen sind im allgemeinen keine Seltenheit bei ektodermaler Dysplasie (3 Fälle gestörter Salivation). Die Unterlippe des Knaben ist rüsselartig vorgewölbt, wofür wir später noch zwei weitere Beispiele finden werden. Außerdem zeigt dieser Fall völlige Anodontie. (5 Fälle insgesamt).

Bei Fall (7) handelt es sich wieder um eine 26-jährige Patientin mit ausgeprägter Keratodermia palmaris et plantaris und schweren Nagelveränderungen. Nur 3 Nägel sind normal entwickelt, die übrigen fehlen ganz. Die Haare der Patientin sind "schütter, dünn und kurz, die Augenbrauen schwach entwickelt".

Es ist wieder die übliche Hypotrichose, die sich auch auf die völlig fehlenden Axillarhaare erstreckt. Die Schambehaarung ist allerdings normal. Im ganzen besaß die Patientin nur 5 Zähne, von denen leider nicht angegeben ist, um welche es sich handelt. Fall (8) und darauffolgend Fall (9) sind ebenfalls weibliche Patienten. Wieder sehen wir dünnes Kopfhaar, das auf Zug leicht ausfällt und ebensolche Wimpern. An den Wangen, auf der Oberlippe und im Nacken leichter Lanugoflaum. Die leicht schuppende Axillargegend ist mit kurzen, dunkel pigmentierten Härchen versehen, während des Kopfhaar blond ist. Augenbrauen und Wimpern sind gleichfalls dunkel pigmentiert. Zum ersten Mal zeigt sich bei diesem Fall auch eine Andeutung endokriner Störungen, die wir im ganzen bei 24 der 110 Fälle finden. Doch ist die

Störung hier nicht so stark ausgeprägt, da nur die Schilddrüse rechts etwas vorgewölbt erscheint und eine leichte diffuse Struma besteht. Die Haut ist im allgemeinen trocken und an den Unterschenkeln "zigarettenpapierähnlich". Die Handflächen sind keratotisch verdickt und sind neben den Plantae die einzigen Stellen mit Schweißsekretion. Im übrigen finden wir greisenhafte Züge, verdickte Lippen, eine Sattelnase, Ozaena und den bekannten asthenischen Typus. Im Oberkiefer sind nur 5 Zähne vorhanden. V 3 2/3 V , 3 2/3 als Zapfenzähne ausgebildet, der Unterkiefer ist zahnlos.

Fall (9) verläuft völlig analog zu Fall (8). Hinzu kommen nur noch im Bereich der rechten Scapula zahlreiche zum Teil narbige Depigmentationen mit braunen Pigmentflecken umgeben und eine totale Wärmestauung. Der Status ist hier folgender: zwei atypische Molaren, zwei persistierende Milchmolaren und 4 Zapfenzähne im Oberkiefer, der Unterkiefer auch hier zahnlos. Fall (10), wieder ein Knabe mit feinem, trockenem und leicht gewelltem Kopfhaar, spärlichen Wimpern und fast völlig fehlenden Augenbrauen. An Stamm und Extremitäten fehlt die Behaarung, die Haut ist trocken, leicht faltbar und schilfert ab, besonders an den Handflächen. Schweißsekretion ist nicht festzustellen. Greisenhafte Gesichtszüge, Sattelnase, Ozaena und bis auf zwei Zapfenzähne im Oberkiefer Zahnlosigkeit, ergänzen das Krankheitsbild.

Bei den oben besprochenen 10 Krankheitsfällen ektodermaler Dysplasie wird deutlich, daß wir es hier mit Fällen zu tun haben, bei denen fast gleichmäßig sämtliche bisher bekannten Symptome ektodermal dysplastischer Veränderungen zu finden sind, die sich von Fall zu Fall in der einen oder anderen Richtung etwas stärker ausgewirkt haben. Die noch folgenden Fälle zeigen, daß sich ektodermale Dysplasie meistens nicht so regelmäßig mit allen Symptomen in einem Krankheitsbild nachweisen läßt, daß manchmal nur das eine oder andere Merkmal auf verschiedene Art und Weise mit anderen kombiniert auftreten kann und so ein mehr oder weniger unvollständiges Krankheitsbild zustande kommt.

2.) Keratoma palmare et plantare hereditarium mit:
(a) Paradentopathien und Nebensymptomen.

Den Übergang bildet Fall (11) von DOWLING, der neben den üblichen Veränderungen dünnes Kopfhaar, Hyperhidrose und atrophischen Nägeln

keine ausgesprochene Hypodontie mehr aufweist, sondern nur noch eine Mikrodontie. Auffallend ist vor allem. daß der Patient mit 28 Jahren nur noch einen einzigen Molaren besitzt. Leider wird nicht berichtet, ob das Gebiß des Patienten wirklich lückenlos vorhanden gewesen ist. Mit Fall (12) beginnt die Gruppe der ausgesprochenen Paradentopathien als 2. Hauptsymptom neben dem Keratom. Sieben der elf zu dieser Gruppe gehörenden Fälle wurden aus der Literatur zusammengestellt. Vier Fälle, die von WANNENMACHER erwähnt wurden, konnten nicht genauer beschrieben werden, da die Krankengeschichten nicht zugänglich waren (siehe Tabelle Fall (19), (20), (21) und (22)). Alle 11 Fälle weisen als gemeinsames Merkmal die Hauptsymptome Keratoma p. et pl.h. und eine Paradentopathie auf. In 2 Fällen (13 und 14) greift die Hyperkeratose auch auf die Kniee über und in 3 weiteren Fällen (15,16 und 17) traten die Erscheinungen nicht mit der Geburt, sondern erst zu einem späteren Zeitpunkt auf (mit 7 Monaten bei Fall (15), mit 4 Jahren bei Fall (17) und mit 11 Jahren bei Fall (16)).

Das Erscheinungsbild der Fälle mit Paradentopathien weist eine auffallende Ähnlichkeit auf. Stets wird von einem Ausfallen und Lockerwerden meist schon der Zähne der ersten Dentition berichtet, wobei der Prozeß meist auch auf die Zähne der zweiten Dentition übergreift. (Fall 13, 15, 16, 17, 18). Gleichzeitig verlaufend finden wir eine chronisch entzündliche Erkrankung des paradentalen Gewebes: atrophische Alveolarränder, Polyalveolyse, auf Druck Eiter entleerende Gingiva, Stomatitis, Paradentitis marginalis progressiva, schmierige Beläge, Sekretion aus den befallenen Zahnfleischtaschen, schwere Paradentitis marginalis chronica. Hinzu kommt in zwei Fällen der Verdacht auf endokrine Störungen, Fall (16) diffuse Struma, Fall (17) Hypophysenhinterlappen- und Keimdrüsenstörungen, sowie in 3 Fällen eine Blutsverwandtschaft der Eltern (Fall 12, 13, 18), was vielleicht auf eine Mutation hindeutet. Fall (12, 13, 15 und 16) weisen außerdem auf gleiche oder ähnliche Erscheinungen in der Verwandtschaft hin, (Fall (12): 4-jährige Schwester mit den gleichen Erscheinungen, Fall (15): zweite Schwester hat die gleichen Erscheinungen, Fall (16): ein Bruder mit den gleichen Erscheinungen, Fall (13): ein Bruder ist Neuropath).

b) Keratoma palmare et plantare mit Mundschleimhauterscheinungen und Nebensymptomen.

Die nun folgende Gruppe von insgesamt 10 Fällen zeichnet sich durch untereinander ähnliche Mundschleimhautveränderungen aus, doch auch hierbei ist in allen Fällen das Keratoma p. et pl.h. vorhanden. Es trat bei Fall (25) erst bei den ersten Gehversuchen, bei Fall (26) erst im Alter von 2 Monaten, bei Fall (29) erst im Alter von 9 - 15 Jahren und bei Fall (30) erst nach einem halben Jahr auf. Die Lokalisation der Mundschleimhautveränderungen ist im Fall (23) nicht näher angegeben. Meistens handelt es sich um leukoplakieartige Schleimhautveränderungen, Fall (24, 25, 26, 27, 28, 29 und 32) oder hyperkeratotische Auflagerungen, Fall (30 und 31). Die Leukoplakien fanden sich über die ganze Mundschleimhaut verteilt. Z.B. am Zungenrücken, Mundwinkel, harter Gaumenschleimhaut, Gingiva, Wangenschleimhaut, Uvula, Lippen und Tonsillen. Die hyperkeratotischen Auflagerungen hatten in einem Fall (30) ein gelbbraunes, und in einem anderen Fall (31) ein weißliches Aussehen. Acht dieser 10 Fälle wiesen als häufigstes Nebensymptom Nagelveränderungen auf, und zwar einfache Nagelveränderungen (ohne nähere Beschreibung) im Fall (23); Pachyonychie, Fall (24); Onychogrypose in Fall (25) und (27), kolbenförmig verbreiterte Finger- und Fußnägel in Fall (26) und Ainhum einmal der Zehen, Fall (29) und im anderen Fall (30) der Fingerendphalangen. Ferner traten in dieser Gruppe noch verhältnismäßig häufig andere Hauterkrankungen auf. So fand sich bei Fall (25) eine Rosacea des Gesichtes in Schmetterlingsform, bei Fall (27) Keratosis pilaris an den Unterschenkeln, bei Fall (28) generalisierte Erytherodermie von ichthyosiformem Charakter, bei Fall (30) eine chronisch eitrige Dakryocystitis. In 3 weiteren Fällen war die Hyperkeratose auch an anderen Körperstellen zu finden und zwar in Form von hyperkeratotischen Auflagerungen am Unterarm, Ellenbogen, Kniescheibe, Kniekehle, Nacken und Gesäß, Fall (28), hyperkeratotischen Flecken im Gesicht und an der rima ani, Fall (30). Auch das Skeletsystem scheint den Veränderungen zu unterliegen. Bei Fall (27) lag enormes Längenwachstum und Überstreckbarkeit der Gelenke vor, während bei Fall (31) gerade das Gegenteil der Fall war: Hände und Füße waren bei Kalkarmut äußerst klein (Schuhgröße 33). Zwei Fälle (26 und 30) wiesen Zeichen der Imbecillität auf, und ein Fall (18) Pigmentationsanomalien, ein weiteres Symptom der ektodermalen Dysplasien.

Etwas häufiger tritt zum erstenmal auch in dieser Gruppe die Hyperhidrose, bezw. Anhidrose in Erscheinung. Hyperhidrosen weisen fast immer die von Keratoma p. et pl. befallenen Stellen auf (Fall 24, 26, 27, 30, 31, 32). Auch die Haare scheinen, wenn auch in geringerem Maße, in Mitleidenschaft gezogen zu sein. Bei Fall (28) fehlt an Stamm und Extremitäten die Lanugobehaarung, in Fall (30) wird von trockenem Haar berichtet und Fall (31) weist eine Poliose der Cilien auf. Verhältnismäßig gut läßt sich in dieser Gruppe die Erblichkeit der genannten Symptome nachweisen. Im Fall (25) haben Großvater väterlicherseits, Vater des Patienten, sowie dessen Schwester und deren Sohn und Bruder das gleiche Leiden. Vater und jüngere Schwester des Patienten sind im Fall (27) befallen und im Fall (28) haben Vater, Großvater väterlicherseits und Bruder die gleiche Keratose. Ferner läßt sich noch die Erblichkeit aus Fall (32) ersehen: Zwei Brüder, Mutter und eine Cousine, sowie deren drei Brüder haben gleichen Krankheitserscheinungen. Imbecillität liegt in dieser Gruppe nur zweimal vor (Fall 26 und 30).

(c) Keratoma palmare et plantare mit Haar- und Nagelveränderungen sowie Nebensymptomen.

Bei der nun folgenden kleinen Zahl von Fällen stehen die Veränderungen vor allem der Haare und auch der Nägel deutlich im Vordergrund, da sie von den zahlreichen hierher gehörenden Symptomen in diesem Falle am stärksten in Erscheinung treten. Am weitesten fortgeschritten scheint die Störung im ektodermalen System im Falle (33) und (36) "vollständiges Fehlen sämtlicher Haare", zu sein. Bei Fall (35) fehlt zwar auch die Behaarung an den Augenbrauen, Augenwimpern, Achseln, sowie die Schambehaarung, jedoch ist am Hinterkopf wenigstens ein Teil der Kopfbehaarung vorhanden. Als seltener Ausgleich hat der Patient eine Lanugobehaarung des Gesichtes, die sich jedoch ebenfalls in das allgemeine Krankheitsbild einordnen läßt, da es ja nicht immer eine Unterfunktion des ektodermalen Systems sein muß, sondern auch eine Überfunktion, wie wir später sehen werden, in gleicher Weise vorhanden sein kann (z.B. Hypertrichose in Fall (75) und (76)). Wesentlich schwächer kommt die Hypertrichose in Fall (34) zum Ausdruck. Hier fehlten nur die Augenbrauen in den äußeren zwei Dritteln. Bei allen 4 Fällen finden sich jedoch außer der Hypertrichose noch erhebliche Nagelstörungen. Fall (33): Brüchigkeit und teilweises Fehlen der Nägel.

Fall (34): hochgradige Wachstumsstörungen der verdickten und verkürzten Nägel, bei Fall (35): Nägel verdickt und abgebrochen, Kontrakturen an der Basis des Mittel- und Ringfingers der rechten Hand, Fall (36), der übrigens ein seltenes Keratoma palmare nur einer Hand aufweist (dexter): sämtliche Fingernägel der rechten Hand waren verdickt und bröckelten ab. Die Erblichkeit war in dieser Gruppe nur einmal nachzuweisen, und zwar hatten im Fall (33) Mutter und Großvater ebenfalls die gleichen Hauterscheinungen. Als Nebensymptom tritt nur im Fall (35) Hyperhidrose an den vom Keratom befallenen Prädilektionsstellen auf.

(d) Keratoma palmare et plantare mit Nagelveränderungen und Nebensymptomen.

Im Mittelpunkt der nun folgenden Gruppe von wiederum 10 Fällen stehen die Nagelveränderungen, die jedoch auch wie alle bisher vorangehenden Fälle stets mit einem Keratoma p. et pl.h. vergesellschaftet sind, daß bei Fall (37, 39, 41 und 44) allerdings erst später auftrat (mit 1½ Jahren, 47 Jahren, also außerordentlich spät, 8 Jahren und 3 Jahren). Das gestörte Nagelwachstum wird in den einzelnen Fällen wie folgt beschrieben: Die Zehennägel waren verdickt, Fall (37); die Nägel waren vereinzelt stärker längs gewölbt, Fall (38); die Nägel hyperkeratotisch quer und längs gestreift, Fall (39); Nagelplatten längs gestreift, sklerodaktylieähnliche Veränderungen, Fall (40); Nägel längs gewölbt, Fall (41); Wachstumsstörungen der Nägel, Fall (42); Nagelplatten onychogrypotisch und beträchtlich verdickt, Fall (44); Längsstreifung der Finger- und Zehennägel, Fall (45), subunguale Keratosen der Zehennägel, Fall (46). In 4 Fällen wiesen die befallenen Stellen Hyperidrose auf (Fall 40, 41, 43, 44). Die Erblichkeit ließ sich in 6 der 10 Fälle nachweisen. Bei Fall (37) leiden Vater, Großvater und Urgroßvater an der gleichen Erkrankung. Bis in die dritte Generation sollen die Veränderungen im Falle (38) und (45) vererbt sein und auch bei Fall (42) soll ein dominanter Erbgang vorhanden sein. Im Fall (43) hatte ein Sohn des Patienten und im Fall (46) eine Schwester der Patientin das gleiche Leiden. Wieder griff die Hyperkeratose der Hand- und Fußflächen auch in der Gruppe der Nagelanomalien viermal auf andere Teile des Körpers über. Im Falle (38) unterhalb der Patella auf beide Unterschenkel, im Falle (40) auf Handgelenk und Ferse, im Falle (41) auf Kniee und Ellenbogen und

Malleoli int., im Fall (45) endlich waren es aberrierte Hyperkeratosen am Stamm. Als Besonderheit liegen noch im Fall (40) Sensibilitätsstörungen an der Streckseite der Hände und Füße vor.

(e) Keratoma palmare et plantare mit endokrinen Störungen und Nebensymptomen.

Sehr zahlreich sind die Fälle von Keratom, die als zweites Hauptsymptom eine endokrine Störung aufweisen (insgesamt 23). Auch diese Fälle sollen im Rahmen dieser Arbeit betrachtet werden, da sie neben der endokrinen Störung genau die gleichen Symptome aufweisen, die alle bisher beschriebenen Fälle ektodermaler Dysplasien kennzeichnet, obwohl es noch nicht erwiesen ist, ob diese endokrinen Störungen in gleicher Weise Keimschädigungen darstellen, oder alle mit ihnen auftretenden Störungen nur eine Folge der endokrinen Veränderungen sind. Da die einzelnen Störungen im endokrinen System jedoch untereinander sehr verschieden sind, werden die Fälle einzeln beschrieben.

In diese Gruppe der endokrinen Störungen fallen 12 weibliche Patienten und 10 männliche, bei einem Fall war das Geschlecht unbekannt. Fall (47) zeigt K.p. et pl. mit Hypothyreoidismus; als Nebensymptome Hypertrichose, Wachstumsstörungen der Nägel,"excessives Schwitzen". Neben dem Keratom finden wir im Fall (48) ebenfalls Hypofunktion der Schilddrüse. Außerdem wie im vorigen Fall Hypertrichose, Hyperhidrose und Onychogrypose. Die Veränderungen sollen in diesem Fall in 5 Generationen vorhanden gewesen sein. Im Fall (49) sind die endokrinen Störungen nicht so ausgeprägt, vorhanden sind K.p. et pl., Infantilismus, Apathie und geistige Trägheit, Hypertrichose, sowie Onychogrypose der Zehen (Lungenspitzenkartarrh und positiver Pirquet). Aus den allgemeinen Störungen schließt der Verfasser in diesem Fall ebenfalls auf endokrine Veränderungen. Ähnliche Störungen finden sich im Fall (50): Involution der inneren Geschlechtsorgane, mäßige Glotzaugen und Hypertrophie der Tonsillen, Hypertrichose, Hyperhidrose der hyperkeratotischen Flächen (Tuberkulosezeichen der Lunge, sehr nervös und reizbar, Leukozytose und Eosinophilie). Auch hier ist die Erblichkeit nachzuweisen, da der Vater und ein Sohn die gleichen Störungen haben sollen. Fünf Geschwister der Patientin leiden an K.p. et pl. Im Falle (51) leidet die Patientin an ausgesprochenem Struma, K.p. et pl., Onychogrypose der Fußnägel und aberrierten Hyper-

keratosen an Ellenbogen und Knien. In der Familie dieser Patientin soll die Keratose durch 4 Generationen nur beim weiblichen Geschlecht aufgetreten sein. Neben dem Keratom war im Fall (52) eine mäßige Vergrößerung der Schilddrüse festzustellen, ferner Wachstumsstörungen der Nägel und ausgesprochene lokale Hyperhidrose der von der Keratose befallenen Stellen. Die Mutter der Patientin soll noch stärkere Krankheitserscheinungen gehabt haben. Bruder, Vater, Schwester und Großvater der Mutter sollen ebenfalls behaftet gewesen sein. Seit dem 3. Lebensjahr bestand das Keratom im Fall (53), hinzu kam Alopecie des Hinterkopfes, Kolbenfinger und, was den Verfasser veranlaßte auf vermutliche endokrine Störungen hinzuweisen, ein erheblicher Schock auf Adrenalinzufuhr, (Störung der Keimdrüsen und der Suprarenaldrüsen). Ferner hatte der Patient Oxykranie und ein asymmetrisches Gesicht. Im Fall (54) lag ein Keratoma hereditarium mutilans seit dem 2. Lebensjahr vor. Die erste Menstruation der Patientin trat erst mit 18 Jahren auf. An Nebensymptomen stark erhöhte Schweißsekretion, Ainhum, trommelschlägelartige Nägel. Die 14 Monate alte Tochter zeigt die gleichen Veränderungen. Die endokrinen Störungen manifestieren sich im Fall (55) durch niedrige Stirn und deprimiertes Geschlechtsgefühl, wieder zeigt der Hinterkopf Alopecie. Die Mutter des Patienten hatte ebenfalls zahlreiche allgemeine Störungen (Strabismus, Asymmetrik des Schädels, Ungleichheit der Pupillen, Naevi). Ferner hatte eine Schwester des Patientin Zeichen endokriner Störungen (atrophischer linker Thymuslappen, spätes Auftreten der Menses, schlechtes Gedächtnis, unregelmäßige Ohrmuscheln). Fall (56): Hoden beiderseits nur erbsengroß, Penis sehr klein, Thyreoidea kaum wahrnehmbar, Hyperhidrosis, Hypertrichosis, Nagelveränderung und auffallend kleine Gestalt. Erblichkeit: ein Onkel der Großmutter und eine Schwester der Mutter sollen die gleichen Veränderungen gehabt haben. Im Fall (57) fanden sich neben der Keratodermie nur ein pastöser Habitus, Stigmata der Hysterie und Menstruationsstörungen. Im Fall (58) wieder Hypogenitalismus und geistige Zurückgebliebenheit, ebenso hatte die Mutter und ein Bruder des Patienten die gleichen Veränderungen. Es folgen 2 Fälle mit FRÖHLICHschem Syndrom, einmal vergesellschaftet mit hypophysären Störungen, Fall (59), im anderen Fall (60) mit übermäßiger Fettbildung und Hypoplasie der Genitale, in beiden Fällen verbunden mit Nagelstörungen. Interessant ist, daß die Eltern beider Patienten blutsverwandt waren. Fall (61) weist leichte Vergrößerung der Thyreoidea auf; die Schweißdrüsen waren geschwollen und geringe Imbecillitas

vorhanden. Ausgesprochene Schilddrüsenunterbilanz finden wir in Fall (62), außerdem trockene Haut, verdickte Fingernägel und DUPUYTRENsche Kontrakturen nach einem Trauma. Fall (63) gibt wohl den deutlichsten Beweis dafür, welche enge Beziehung zumindest zwischen endokrinen Störungen und dem Keratom bestehen. Die hyperkeratotischen Veränderungen traten bei dieser Frau nur während der Schwangerschaft auf und verschwanden stets wieder völlig nach Geburt des Kindes (zwei Geburten). Im Fall (64) war nur ein Myxödem neben dem Keratoma K.p. et pl. vorhanden, völlig analog verlief Fall (65). Kaum zu tasten war die Schilddrüse im Fall (66), es lagen Symptome von Hypothyreose vor, die Hyperkeratose erstreckte sich in diesem Fall außer dem Palmae und Plantae auch noch auf Ober- und Unterschenkel. Die Mutter der Patientin soll ähnliche Erscheinungen gehabt haben. Im Fall (67) stellt der Verfasser eine Cyste der Hypophyse in Frage, da sich eine starke Verbreiterung der Sella turcica vorfand. Das 8-jährige Kind hatte außerdem die Mentalität einer 4-jährigen und links nur 13 Rippen. Bei Fall (68) war der ganze Kopf des Patienten stark verbreitert. Auch hier Thyreoidstörungen mit gleichzeitigem Haarausfall. Fall (69): Inferiometrisch beträchtliche Erniedrigung für Hypophysenhinterlappen, Parathyreoidea und Thyreoidea, Testes, Nebennieren und als Nebensymptom eine Stomatitis und Paradentose.

(f) Keratoma palmare et plantare mit Spitzbogengaumen und Nebensymptomen

Als seltenes Phänomen fanden sich unter der Literatur der zahlreichen Fälle des K.p. et pl. mit Symptomen ektodermaler Dysplasie auch 4 Fälle, die alle mit einem ausgesprochenen Spitzbogengaumen verliefen, sodaß die Frage auftaucht, ob hier nicht auch vielleicht ein keimplasmatischer Zusammenhang bestehen könnte. Fall (70), ein Fall von Spitzbogengaumen mit Hyperhidrose der vom Keratom befallenen Stellen. Noch 5 andere Personen der gleichen Familie sind durch 4 Generationen mit K.p. et pl. befallen. Im Fall (71) und (72) fand sich nur ein Spitzbogengaumen neben der Keratose ohne irgendwelche Nebensymptome. Allerdings soll die Erkrankung der Familie des Falles (72) in 4 Generationen dominant nachweisbar sein. Von 4 Geschwistern war ein Bruder ebenfalls befallen. Fall (73) zeigt neben dem Spitzbogengaumen Hyperhidrosis und Imbecillitas. Auch hier hat der Stiefbruder und die Mutter ebenfalls einen Spitzbogengaumen. Stiefbruder, Tante, Onkel mütterlicherseits, Großvater, Großonkel und Urgroßmutter

hatten die gleiche Keratose dominant durch vier Generationen vererbt.

(g) Keratoma palmare et plantare mit Hypertrichose und Nebensymptomen.

Mit Fall (75) und (76) haben wir zwei Fälle der schon früher erwähnten Hypertrichose vor uns, eine krankhafte Störung eines Organs, nicht wie wir bisher gesehen haben als Unterfunktion, sondern in diesem Falle als Überfunktion (Hyperhidrose, Hyperkeratose, Hyperfunktion der Schilddrüse, Hyperdontie wurde zwar bei einer mexikanischen Tänzerin, Juliana Pastrena von DARWIN beschrieben, der 3 Gruppen unterscheidet:

1.) übermäßiger Haarwuchs, normale oder große Zähne, starke Entwicklung aller Gebilde des Ektoderms, besonders der Alveolarfortsätze,
2.) spärliche Behaarung, Zahndefekte,
3.) übermäßige Haarentwicklung, Beeinträchtigung der Gebißentwicklung,

ist aber in der Literatur außer diesem Fall nicht weiter belegt worden). Wörtlich heißt es in Fall (75): "Auffallend ist die starke Behaarung und zwar zeigen die Haare vor der Spitze eine knopfartige Anschwellung", und im Fall (76) "eine eigentümliche Kräuselung der Haare am Capitillitium, wie sie sich bei Negern und im Pelz von Schafen befindet". Als Nebensymptom zeigt sich in Fall (76) eine Ichthyosis der Kniee, die erblich sein soll (Eltern). Ebenfalls war die Krausköpfigkeit schon bei der Mutter und vier ihrer 13 Geschwister vorgekommen.

(h) Zwei Einzelfälle von Keratoma palmare et plantare mit Hypotrichose und einer Augenveränderung.

Fall (74) ist ein Fall von K.p. et pl., bei dem sich die Hypotrichose nur auf den lateralen Teil der Augenbrauen erstreckt, ohne irgendwelche Nebensymptome, während im Fall (77) ein neues Symptom hinzukommt, das wir später noch einmal finden werden, und zwar eine "Augenveränderung": Epitheldefekte der Hornhaut mit Lichtscheu und daneben Hyperhidrosis plantaris und herdförmige Depigmentationen an den Streckseiten der oberen und unteren Extremitäten. Die gleichen Depigmentationen fanden sich bei Mutter und Schwester. Die Mutter der Patientin war ebenfalls eine psychisch labile Frau, die Schwester

wurde vor einigen Jahren an Lichtscheu behandelt, war bildungsunfähig und hatte ebenfalls Keratom.

3. Partielle Anodontie oder Hypodontie mit Nebensymptomen.

(a) Haar- und Nagelveränderungen.

Als letztes Drittel der vorhandenen 107 Fälle folgt nun die Gruppe, die sich ausschließlich durch Veränderungen der Dentition, sowohl der ersten als auch der zweiten, auszeichnet. Zwar sind auch hier wieder die übrigen Hautanhangsgebilde von der ektodermalen Veränderung mitbetroffen, doch fehlt bei dieser Gruppe in allen Fällen das Keratom.

Fall (78), ein 25-jähriger Mann, der nur je einen zapfenförmigen Molar im Ober- und Unterkiefer rechts und links besaß. Die Achselhaare, sowie Kopf- und Barthaare sind spärlich, geringe Behaarung ist am Rücken und in der Genitalgegend vorhanden. Am Zeigefinger der linken Hand, sowie an der zweiten Zehe rechts fehlt jede Nagelbildung. Zwei Fußzehen sind verwachsen. Die Schilddrüse erscheint sehr klein, während die sella turcica verbreitert ist. Außerdem sind die testes im Wachstum zurückgeblieben; jedenfalls Anzeichen einer vorhandenen endokrinen Störung. Auffallend ist ferner die kleine Gestalt des Patienten mit Hakennase und Vogelkopf, sowie die Veränderung der einen Brustwarze. Es ist an ihrer Statt nur ein kleiner Pigmentfleck vorhanden. Im Fall (79) finden wir vollständige Anodontie, Wärmestauungen und Fehlen jeder Schweißsekretion. Auch hier ist nur schütteres, dünnes blondes Kopfhaar vorhanden, am Hinterkopf fehlt die Behaarung vollständig, auch die Lanugobehaarung. Das Wachstum von Zehen- und Fingernägeln setzte erst mit 6 Jahren schwach ein. Die Kopfhaut ist trocken und spröde, ferner fehlen die Talgdrüsenausführungsgänge. Der nächste Patient, Fall (80), ist wieder ein Knabe (Alter unbekannt). Im Oberkiefer des Jungen sind nur drei Zapfenzähne vorhanden, und zwar $\frac{2\,1}{1}$. Die Kopfhaare sind dünn, glanzlos und von hellblonder Farbe. Häufig sind es die blonden Typen, die von der ektodermalen Dysplasie befallen sind, was erklärlich scheint, da Pigmentationsstörungen, wie wir schon gesehen haben, mit zum Krankheitsbild gehören. Der blonde Typ mit seiner ohnehin schwächeren Pigmentation zeigt also entweder eine besondere Praedilektion für die ektodermale Dys-

plasie, oder wir haben einen ektodermal dysplastisch bedingten Mangel an Pigment für diese Erscheinung verantwortlich zu machen. Beides ist theoretisch möglich. Fall (82), ein 13-jähriger Knabe mit folgendem Status: $\frac{V\ IV\ III\ II\ /\ II\ III\ IV\ V}{V\ IV\ III \qquad III\ IV\ V}$, $\frac{II\ /\ II}{III \qquad III}$ sind davon als Zapfenzähne ausgebildet, im übrigen werden sämtliche Zähne als Milchzähne betrachtet, was anderen ähnlichen Fällen widersprechen würde, aber leider blieb der Zahnwechsel infolge der anormalen Gestalt der Zähne oft unbeachtet. Auch die Haare dieses Patienten sind glanzlos, struppig und spärlich, Wimpern und Augenbrauen fehlen fast vollständig. Die Nägel erscheinen verkümmert und das Gesicht macht einen senilen Eindruck. Der Knochenbau des Patienten ist sehr zart, die Salivation sehr gering und auffallend ist ferner die Sattelnase. Vollständige Anodontie finden wir in Fall (83). Die Kopfhaare des Mädchens sind nur wenig entwickelt, die Nägel sehr weich. Fall (84), ein 4-jähriger Knabe, an Zähnen sind nur $\frac{I\ /\ I}{IV \qquad III\ IV}$ vorhanden. Die Schneidezähne haben die Gestalt von Zapfenzähnen und wie im vorangehenden Fall finden wir spärliches Kopfhaar und sehr weiche Fingernägel. Fall (85), eine 24-jährige Frau, hat angeblich nur dreizehn Milchzähne, leider wird nicht angegeben, welche Zähne im einzelnen vorhanden sind. Im übrigen fällt die mangelhafte Entwicklung des hellen, feinen und kurzen Haares auf. Die Nägel zeigen Ernährungsstörungen. Die Patientin hat einen zierlichen Körperbau und war von Geburt an schwächlich. Der Status der 25-jährigen Patientin im Fall (86) weist eine eigentümliche Lücke im Frontzahngebiet auf: $\frac{6\ 5\ 4\ 3\ /\ 4\ 5\ 6}{7\ 6\ 4\ /\ 6\ 7}$. Die beiden unteren 5er sind retiniert und die Gingiva hypertrophisch verändert. Der Haarwuchs ist nur sehr spärlich ausgebildet, vor allem unter den Achseln. Die Nägel sind mißgebildet und geschwunden. Die Patientin ist mäßig debil. Von ihren Händen wurde je ein überzähliger Finger entfernt. Der mäßig debile Geisteszustand wird noch unterstützt durch Kurzsichtigkeit, Schwerhörigkeit und Sprachstörungen. Im ganzen ist die Patientin von auffallend kleinem Körperbau und zeigt deutliche Wachstumsstörungen des Knochenbaues. Fall (87) ist der etwas zweifelhafte Fall des russichen Haarmenschen. Zweifelhaft vor allem deshalb, weil damals natürlich noch keine Röntgenfilme zur Diagnose verwendet werden konnten. Sein Zahnstatus: $\frac{3\ /\ 3}{1\ /\ 1\ 3}$. Die beiden oberen 3er sind Zapfenzähne. Der ganze Körper dieses russischen Haarmenschen ist mit dichtem Lanugohaar bedeckt, infolgedessen findet dort auch keine Transpiration

statt. Die Nägel sollen durchscheinend und die Haut dünn gewesen sein. Der Vater soll angeblich die gleichen Veränderungen gehabt haben.

Zum Schluß dieser Gruppe noch ein Fall aus der Würzburger Zahn-, Mund- und Kieferklinik, Fall (106). Ein 12-jähriges Mädchen mit folgendem Status: $\frac{\text{V IV III}\quad /\quad \text{III IV V}}{\text{IV III II I / I II III IV}}$. Die oberen IIer sollen, da sie sehr klein waren, ausgefallen sein, die unteren Ver wurden extrahiert. $\frac{\text{I / I}}{}$ sind nie vorhanden gewesen. Die Haare sind struppig und schütter. Koilonychie und geringe Hypertrophie der Nägel ist vorhanden, ebenso der greisenhafte Gesichtsausdruck und asthenische Körperbau. Die Mutter hat seit einigen Jahren Psoriasis vulgaris. Weiterhin interessant ist, daß das Mädchen ein Zwilling war, das andere Kind starb bei der Geburt. Dies würde wieder die Annahme bestätigen, daß die ektodermale Dysplasie besonders dort zu finden ist, wo schon eine anlagemäßige Schwächung des Allgemeinzustandes vorliegt.

(b) Haarveränderungen.

Als Hauptmerkmal dieser Gruppe treten Veränderungen der Kopf- und Körperbehaarung, sowie der Lanugobehaarung neben den Zahnanomalien auf. Eine eigentümliche asymmetrische Störung fand sich bei einem 9-jährigen Mädchen, Fall (89). Der linke Unterkiefer war völlig zahnlos, während im übrigen folgende Zähne vorhanden waren: $\frac{\text{6 V IV III 2}\quad /\quad \text{III IV V 6}}{\text{6 V IV III 2 /}}$. Außerdem fehlen auf der linken Seite die Augenbrauen und die Muskulatur der Extremitäten war links nur sehr wenig entwickelt. Weiterhin links fast vollständiges Fehlen des Kopfhaares, während rechts die Behaarung sogar als "ungewöhnlich stark" bezeichnet wird. Fall (90), ein 12-jähriges Mädchen mit einem 3 cm breiten Diastema zwischen $\frac{\text{1 / 1}}{}$. Im übrigen waren nur noch $\frac{\text{6 V / V 6}}{}$ vorhanden; der Unterkiefer zahnlos. Das Kind hatte schütteres blondes Kopfhaar und nur schwach entwickelte Augenbrauen. Auch die Wimpern waren weich und blond. Der zahnlose Unterkiefer machte einen greisenhaften Eindruck im Gegensatz zu der zarten Gestalt des Mädchens. Ferner war leichte Hypofunktion der Schilddrüse feststellbar, bei trockener Körperhaut und Hypohidrose. Fall (92): ein Fall unbekannten Alters und Geschlechts. An Zähnen waren nur $\frac{\text{I / 1}}{}$ vorhanden. Der Patient litt unter Anhidrosis und Wärmestauungen. Auf dem Kopf fand sich nur spärlicher Flaum, die Augenbrauen fehlten, der Stamm war fast ganz haarlos. Neben einer ausgeprägten Sattelnase war, wie in ähn-

lichen Fällen, Ozaena und leichte Imbecillitas festzustellen. Ein Bruder von fünfzehn Geschwistern des Patienten hatte die gleichen Veränderungen. Talgdrüsen waren nicht nachweisbar und die Haut machte einen anormal trockenen Eindruck. Verbildet erschien ferner der Schädel, sowie ein Ohr (Satyrohr). Das 18-jährige Mädchen im Fall (93) hatte nur 10 Zähne (es wird nicht angegeben um welche es sich handelt), dünnes und mangelhaft entwickeltes Kopfhaar, sowie seniles Aussehen. Ein Bruder und eine Cousine der Patientin haben die gleichen Veränderungen. Im Gegensatz zu den vorher beschriebenen Fällen soll die Patientin "intelligent" gewesen sein, eine seltene Ausnahme, da wir gesehen haben, daß fast immer das Gegenteil der Fall ist. Im Fall (94) finden wir vollständige Zahnlosigkeit, bis auf einen Mahlzahn im Unterkiefer. Wieder ist das Wachstum der Haare vermindert und seniler Gesichtsausdruck vorhanden; der Verfasser spricht von einem "Vogelgesicht". Im Fall (95) fehlen alle Zähne der zweiten Dentition, und bis zum vierten Lebensjahr verlor der Patient sämtliche Milchzähne. Der durch die Zahnlosigkeit bedingte senile Gesichtsausdruck fehlte auch in diesem Falle nicht. Außerdem setzte eine "vorzeitige Behaarung" (wahrscheinlich Schambehaarung) ein. Bei dem 13-jährigen Knaben im Fall (96) waren bis auf $\frac{6\,V\;\;/\;\;V\,6}{3\,V\;\;/\;\;V\,6}$ keine weiteren Zähne angelegt. Die Kopfbehaarung bestand in wenigen, spärlichen, weißen, wolligen Haaren und auch die Augenbrauen waren spärlich. Das Kind hatte wulstige Lippen und eine beginnende Ozaena. Die Wangen zeigten leichte Rosacea. Ferner war der Hirnschädel auffallend groß ausgeprägt; auch von einem Onkel des Kindes wird berichtet, er habe einen "dicken Kopf" gehabt. Im nächsten Fall (97) finden wir wieder fast vollständige Zahnlosigkeit, nur ein IIIer im Oberkiefer ist vorhanden. Auf dem Kopf und im Gesicht hat das Kind, ein 5-jähriger Knabe, Lanugobehaarung. Sattelnase, Ozaena, ein seniler Gesichtsausdruck neben Imbecillitas runden das Krankheitsbild ab. Das unbehaarte Gesicht zeigt stärkere Pigmentierung. Haut-, Schweiß- und Talgdrüsen fehlen vollständig, die Zunge des Patienten ist vergrößert, wohl eine Funktionshypertrophie infolge des Zahnmangels. Im Fall (98) ist das Alter des Patienten uns wieder unbekannt. Im Ober- und Unterkiefer fanden sich nur Incisivi. Der Verfasser berichtet von Hypotrichosis und beschreibt, daß die Mutter und das Kind ähnliche Erscheinungen haben. Der 48-jährige Mann in Fall (99) soll vollständig zahnlos gewesen sein. Er zeigte Erscheinungen der Anhidrose. Die feine Körperbehaarung fehlte, dafür war ein Backenbart vorhanden,

während der Kopf nur im unteren Drittel mit Lanugohaaren besetzt war. Der Geruchssinn fehlte und der Geschmack war vermindert, die Oberlippe verdickt und die ganze Körperhaut von trockener Konsistenz. Die Großmutter mütterlicherseits soll ebenfalls niemals Haare oder Zähne besessen haben. Der Patient ist als einziger von 21 Geschwistern erkrankt. Einige seiner Geschwister und Kinder zeigen jedoch Zahnanomalien (Unterzahl). Fall (107) zeigt wieder eine partielle Anodontie. Im Oberkiefer sind zwei Schneidezähne und ein Zapfenzahn vorhanden. Die Behaarung an Stamm und Extremitäten fehlt, der Kopf ist mäßig behaart. Der Patient hat einen senilen Gesichtsausdruck und zeigte auf Gaben von Pilocarpin keine vermehrte Transpiration und Salivation. Auch der letzte Fall dieser Gruppe stellt einen Mann, der nur zwei Schneidezähne und einen Molar im Oberkiefer hatte, im Unterkiefer jedoch völlig zahnlos war, dar; Fall (103). Auffallend war, daß beide Mammae völlig fehlten. Ein Stiefonkel (?) des Patienten soll das gleiche Leiden gehabt haben.

(c) Nagelveränderungen.

Nur einen Fall, in dem das Hauptsymptom neben der partiellen Anodontie die Nägel betrifft, finden wir in dieser Gruppe. Fall (88), ein 25-jähriger Mann, der im Alter von vierzehn Jahren nur 5 Zähne im Oberkiefer hatte: $\frac{V \quad III \quad / \; I \quad III \quad V}{}$, die im Aussehen Milchzähnen mit resorbierten Wurzeln glichen. Außerdem fehlten dem Patienten sämtliche Finger- und Fußnägel. Er hatte senile Züge, bei völlig zahnlosem Unterkiefer und war im Wachstum zurückgeblieben.

(d) Hypohidrose.

Auch der hier angeführte Fall steht in der Gruppe der Anodontie einzeln da. Es handelt sich im Falle (102) um einen 9-jährigen Jungen, der völlig zahnlos ist und unter starken Wärmestauungen leidet. Die einzigen Stellen, an denen eine Transpiration stattfindet, sind Hände und Füße. Der Mutter des Patienten fehlen die oberen seitlichen Schneidezähne und sämtliche vier unteren Incisivi. Der Urgroßvater soll nur insgesamt elf Zähne gehabt haben.

(e) Augenveränderungen

Es finden sich auch in dieser Gruppe zwei Fälle (100 und 101) von Anodontie mit Augenveränderungen, wie wir sie schon früher vergesellschaftet mit dem Keratom gesehen haben. Eine 25-jährige Patientin hat im Oberkiefer nur zwei Eckzähne und zwei Molaren, im Unterkiefer drei Schneidezähne, zwei Eckzähne und einen Molar; außerdem einen ausgeprägten Spitzbogengaumen, ebenfalls ein schon bekanntes Symptom. Sie hat ferner eine seltene "Störung der Begrenzung der Sklera" und eine eigenartige Gestalt der Lidspalte. Eine beidseitige Halsrippe ist als weitere Anomalität vorhanden. Der 16-jährige Patient im Fall (101) besaß nur folgende in Form und Größe reduzierte Zähne: $\frac{6\ 4\ III\quad /\quad III\ 4\ 6}{7\ 6\ 4\ 3\ 2\ 1\ /\ 1\ 2\ 3\ 4\ V\ 6}$. Auffallend ist hier die fast vollkommene Bezahnung des Unterkiefers gegenüber dem wenig bezahnten Oberkiefer. Alle vorhergehenden Fälle zeigten meistens das umgekehrte Verhältnis. Die Behaarung an Stamm und Extremitäten des Patienten ist äußerst schwach und er hat senile Gesichtszüge. Cornea und Sklera sind nicht scharf gegeneinander abgegrenzt, die Pupille ist klein. Der Patient hat mesodermale Verwachsungen. Mutter und Schwester haben die gleichen Veränderungen. Die Schwester hatte außerdem noch einen Spitzbogengaumen.

(f) Paradentopathien.

Das 11-jährige Mädchen im Fall (104) verlor mit fünf Jahren sämtliche Milchzähne. Die danach durchgebrochenen bleibenden Zähne sind stark gelockert und zeigen tiefe Taschen. Das Kind ist von asthenischem Körperbau, hat eine Ichthyosis der Hände und Füße (sollte es sich nicht um ein K.p. et pl. handeln?) und eine Lymphadenitis submandibularis. Fast das gleiche Bild haben wir im Fall (105) vor uns. Bis zum dritten Lebensjahr fielen dem 11-jährigen Knaben sämtliche Milchzähne aus. Die später durchgebrochenen bleibenden Zähne sind stark gelockert, tragen tiefe Taschen und fielen nacheinander aus. Die Haut des Patienten ist trocken und schält sich.

C. Schluß: Theorie über die Ursache der ektodermalen Keimveränderungen.

Wie uns bekannt ist, hat sich schon DARWIN mit den Anomalien der Zähne und des Haarwuchses beschäftigt. Er glaubte, eine Über- und eine Unterentwicklung aller Gebilde des Ektoderms feststellen zu können. Daneben dachte er an einen kompensatorischen Ausgleich, z.B. übermäßige Haarentwicklung mit mangelhafter Gebißentwicklung.

Wichtig für uns ist, daß DARWIN schon als Ursache der vorhandenen Wachstumsstörungen an einen anormalen Entwicklungsgang des Ektoderms denkt. Einige Verfasser haben versucht, verschiedene andere Faktoren als Ursachen anzusehen; (ALLERHAND, PARREIDT, DEPENDORF) z.B. allgemeine Schwäche, trophoneurotische Störungen, konstitutionell bedingte Veränderungen usw. Bei der überwiegenden Anzahl der Autoren, soweit sie neben der Schilderung ihres Falles überhaupt eine Ursache hierfür angeben, kommt die Anschauung zum Ausdruck, daß es sich um eine Störung der Entwicklung des ektodermalen Keimblattes in den ersten Fötalwochen handeln muß (KIAER, APFELTHALLER, SCHOENLANK, v.MOOS, FRANZHEIMER). Wodurch diese Störung allerdings ausgelöst wird und warum sie sich nicht immer auf alle Abkömmlinge des Ektoderms gleichmäßig, sondern sich ganz unterschiedlich hier und dort auswirkt, bleibt nach wie vor ungeklärt. Daß jedoch die Haut, als Abkömmling des Ektoderms auch in Form einer Entartung als Keratoma palmare et plantare hereditarium reagiert, scheint das allgemeine Bild zu vervollständigen.

Eine sichere Ursache für viele Fälle bildet die Weitervererbung der einmal eingetretenen Veränderungen, wie auch aus der obigen Tabelle ersichtlich ist. Wahrscheinlich sind es sogar noch wesentlich mehr, als oben angeführt wurden, da die Anamnese uns hier oft im Stich läßt. Wenn man auch eine solche Weitervererbung oft nur einer geringfügigen Veränderung, die sich im nächsten Geschlecht plötzlich viel stärker auswirkt und viel mehr Symptome aufweist oder umgekehrt eine große Anzahl von Symptomen nur in ganz geringfügiger Form vererbt werden, mit in Betracht zieht, so bleibt doch immer noch die große Anzahl von Fällen, bei denen nachweislich die ektodermale Dysplasie nicht ererbt wurde und trotzdem vorhanden ist.

Zusammenfassung:

Zu Beginn der Arbeit steht eine kurze Erläuterung des Begriffes "ektodermale Dysplasie". Die beiden Haupttypen,

1. der anhidrotische Typ mit Anhidrose, Hypotrichose, Hypodontie, Sattelnase, Ozaena, verdickten Lippen, endokrinen Störungen, Fehlen von Schweiß- und Talgdrüsen, und
2. der hidrotische Typ mit Hypoplasie der Haare und Nagelanomalien

werden einander gegenübergestellt und es wird erklärt, nach welchen Hauptkrankheitssymptomen die einzelnen Fälle eingeteilt wurden. Anschließend folgt die Beschreibung eines eigenen Falles, bei dem zu den oben genannten Symptomen ein neues hinzukommt, nämlich das Keratoma palmare et plantare hereditarium. Anhand dieses eigenen Falles und zahlreicher analog verlaufender Fälle aus der Literatur wird gezeigt, welche Bedeutung dem Keratoma palmare et plantare im Rahmen des Krankheitsbildes der ektodermalen Dysplasie zuzuschreiben ist. Es folgt eine Erläuterung und vergleichende Betrachtung der in der tabellarischen Übersicht verzeichneten Fälle und anschließend die vorhandenen Fälle selbst in einer Tabelle zusammengestellt. Weitere Tabellen über die Erblichkeit der ektodermalen Dysplasie, nicht ganz die Hälfte aller Fälle waren erblich, sowie eine systematische Übersicht über die Verteilung der einzelnen Krankheitssymptome folgen. Das Keratoma palmare et plantare steht mit 77maliger Beteiligung weit an der Spitze, darauf folgen Wachstumsstörungen der Nägel mit 40, die Hypodontie, bezw. Anodontie mit 40 und die Hypotrichose ebenfalls mit 40 Fällen.

Am Schluß der Arbeit steht eine kurze Betrachtung über die Ätiologie der ektodermalen Dysplasie, wobei die meisten Autoren die Meinung vertreten, daß es sich um eine Störung unbekannter Ursache der ektodermalen Erbanlage in den ersten Fötalwochen handelt.

	1	2	3
Autor	Würzburger Hautklinik	Würzburger Hautklinik	Würzburger Hautklinik
Geschlecht, Alter b.d.Untersuchung	♀ 12 Jahre	♀ 24 Jahre	♀ 24 Jahre
Keratoma	K.p. et pl.h.	K.p.h.	K.p.h.
Hypodontie (Status)	$\frac{6\ 1/1\ 6}{6\ /\ 6}$	$\frac{6\ 1/1\ 6}{6\ /\ 6}$	$\frac{V\ 1/1\ 2\ V}{/}$
Anodontie			
Zapfenzähne	$\frac{1/1}{/}$	$\frac{1/1}{/}$	$\frac{1/1}{/}$
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose	Kopfhaar fehlt hinter den Ohren, Augenbrauen und Wimp. spärlich dünn	Kopfhaar dünn, ebenso Wimpern. Augenbrauen fehlen im äußeren Drittel, bürstenartig abstehend	wie Fall 2
Nagelstörungen	Wachstumsstörungen	Wachstumsstörungen	Wachstumsstörungen
senile Züge	vorhanden	vorhanden	vorhanden
asth. Körperbau	vorhanden	zierlich	zierlich
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	siehe Fall 1,2,u.3	siehe Fall 1,2,u.3	siehe Fall 1,2,u.3
andere Hauterscheinungen	schuppende Erytheme am Nasensteg u.Nasenrücken		
andere Symptome			

	4	5	6
Autor	Everett F.G.Jump E.Sutherland W.F. Savara B.S. Suhar Th.	Jarré M.B.	Moos v. Leo
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 4 Jahre, Negerin	♂ 12 Jahre	♂ 10 Jahre
Keratoma	Hyperkeratosis palmae	K.p. et pl.	K. palm.
Hypodontie (Status)	V 1/1 2 V /	V 1/1 2 V /	Zähne fehlen gänzlich
Anodontie			
Zapfenzähne	1/1 2	1/1 2	
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose	Kopfhaar dünn und spärlich, spärliche Wimpern und Augenbrauen	Nur spärliches Kopfhaar vorhanden, sonst keine Behaarung am Körper.	Kopfhaar dünn und spärlich, fehlt hinter d. Ohren, Augenbrauen nur äußere Hälfte. Wimp.spärl. Wangen, Kinn u. Oberlip. Flaum
Nagelstörungen		Wachsstumsstörungen weiße Fleck.u.Streifen	
senile Züge		vorhanden	vorhanden
asth. Körperbau		vorhanden	vorhanden
Sattelnase		vorhanden	vorhanden
endokrine Störungen			
Ozaena			vorhanden
Imbecillitas	vorhanden		vorhanden
verdickte Lippen			vorh.(Unterlippe)
Pigmentations-anomalien			
sekr.Störungen			erschw.Tränensekr.
Vorkommen in der Verwandtschaft	Mutter: Zapfenz.Hypohidr.u.Hyperkerst. palm.Bruder: stottert u.ebenf.Hypohidrosis u. Imbecillitas		
andere Hauterscheinungen	Ekzem, im Gesicht "Ausschlag" Coryza		in den Achseln Ichthyosis, Kopfhaut glatt trock. faltbar ebenso Körperh.
andere Symptome	stottert	Frühgeburt, Rach. Diphterie, Masern Scharlach	Fehlen fast aller Follikelmünd. Schweiß-u.Talgdrüsen

	7	8	9
Autor	Hudelo u.Rabut	Schär W.U.	Schär W.U.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 26 Jahre	♀ 15 Jahre	♀ 10 Jahre
Keratoma	Keratodermia palm. et pl.	K.p. et pl.h.	K.p. et pl.h.
Hypodontie (Status)	Status unbekannt	V II I / II V	6 V 3 2 / 2 3 V 6
Anodontie			
Zapfenzähne		3 2 / 3	3 2 / 2 3
Hyperhidrose		der Palm einz. Stelle d.Schweißsekr.	
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose		d.ganzen übrigen Haut	leidet unter Hitze Wärmestauungen
Hypotrichose	Kopfh. schütter, dünn u.kurz.Augenbrauen schwach entwick. Axillarhaare schw. entw. Schamhaare normal	Kopfh.hell, sehr dünn, fein, leicht brüchig. Haare fallen auf Zug aus; ebenso Wimpern, feines Lanugohaar an Wangen	Kopfhaar spärlich, dünn, trocken u. spröde, hell bis weiß, Augenbrauen bürstenartig. Med. stärker, spärl.
Nagelstörungen	nur 3 norm. Nägel, die übr. atr. o. fehlen ganz, Endph. verdickt und hyperkeratotisch		
senile Züge		vorhanden	vorhanden
asth. Körperbau		vorhanden	zierlich
Sattelnase		vorhanden	vorhanden
endokrine Störungen		Schilddrüse palpbl. etw. vorgewölbt, am re. Lappen leichte diffuse Struma	
Ozaena		vorhanden	vorhanden
Imbecillitas			
verdickte Lippen		vorhanden	
Pigmentationsanomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft		4 Schwestern befallen, 2 davon nur Gebißanomalien, die 3. s.F.9	
andere Hauterscheinungen		Haut glatt u. trocken von teig. Konsistenz Axillg. sehr trocken, Untersch. zigarettenpapierähnlich	über d. re. Scap. Gruppe v. 10 Flecken mit 1-4cm Durchmesser. Im Zent. narb. pig. weiß m. br. Hof weit. Pig. fl. über d. li. Scapula u. kl. weißl. schuppend. Knötch. üb. d. Rük. verteilt wie Foll. Keratose zigarettenpap. Haut vorn am Unterschenkel.
andere Symptome			

	10	11	12
Autor	Schoenlank, W.	Dowling, G.H.	Papillon u.P.Lefèvre
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	ø 7 Jahre	ø 28 Jahre	ø 6 Jahre
Keratoma	Kerat. p.	Hyperkerat.palm. Beg.m.20 Jahren	Keratomia palm. et pl.h.
Hypodontie (Status)	Zwei Zapfenzähne im O.K.	Mikrodontie z.Z. nur 1 Molar	unregelmäß.Entwicklg. d. Zahnreihen
Anodontie		vor	
Zapfenzähne	2 Zapfenzähne		
Hyperhidrose		vorhanden	
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall	Atroph.Alveolarränder Ausf.u.Veränderung der Zähne		
Anhidrose	Leidet unter Wärmestauungen		
Hypotrichose	Kopfhaar dünn,fein trocken,leicht gewellt,Wimp.spärlich Augenbr.fehlen fast vollstdg.,Stamm und Glieder haarlos.	Dünnes Kopfhaar, diffuse,narbige Alopecie	
Nagelstörungen		Nägel atrophisch ebenso Haut der Umgebung	
senile Züge	vorhanden		
asth. Körperbau			
Sattelnase	vorhanden		
endokrine Störungen			Verdacht auf Parathyreoidstörungen u. Kalkstoffwechselstörungen
Ozaena	vorhanden		
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft		4-jg.Schwester mit den gleichen Sympt.	14-jg.Bruder Neuropath, 6-jg.Schwester normal
andere Hauterscheinungen	Haut trocken schilfernd, leicht faltbare Kopfhaut		
andere Symptome			Blutverwandte Eltern

	13	14	15
Autor	Bataille, R. und Duperat	Bataille, . und Duperat	Corson, E.F.
Geschlecht, Alter b.d.Untersuchung	Ø 10 Jahre seit 3 Jahren	Ø 5 Jahre seit 18 Monaten	11 Jahre Ø (Spanier)
Keratoma	K.p. et pl.	K.p. et pl.	K.p. et pl.,s.7.Mt.
Hypodontie (Status)	Ausf.aller Milchz.m. 4 Jhr.u.einiger z.früh ersch.d.2.Dentition	Vollständig.Ausfall d.Milchgebisses, 2.Dentition normal	Entzündung,Lockerwerden einiger Zähne d.1.als auch d.2.Dent.
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose			der befallenen Stell.
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall	Polyalveolyse,Gingiva entleert auf Druck Eiter,UK Lymphkn.geschwollen, fötor ex ore	vorhanden,s.oben	vorhanden s.oben
Anhidrose			
Hypotrichose			
Nagelstörungen			
senile Züge asth. Körperbau Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft			2 Schwestern gleiche Erscheing.,Eltern, Bruder u.1 Schwester normal
andere Hauterscheinungen			
andere Symptome	Blutsverwandte Eltern		

	16	17	18
Autor	Köhler, I.A.	Wannenmacher E.	Wannenmacher, E.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	ø 14 Jahre	ø 9 Jahre	ø 3 Jahre
Keratoma	K.p.et pl. ab 11 Jhr.	K.p.et pl.seit 4 Jhr.	K.p. et pl.
Hypodontie (Status)	M.5 Jhr.nur noch 3 Milchz.m.11 J.Stomat. Ausf.u.Durchbr.ein.	M.4J.Ausf.aller Milchzähne m.9 J. $\frac{6\ 21\ 12\underline{6}}{\underline{6}\ 21\ 12\underline{6}}$	Entf.aller Milchz. b.z.4.J.,m.8 J.vorh.: $\frac{6\quad 1\quad 6}{\underline{6\ 2\ 1\ 1\ 2\ 6}}$
Anodontie	Bleib.u.rest.Milchz.		
Zapfenzähne			
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall	Paradent.marg.prog. s.o.	Schmierige Beläge sekr.aus den Taschen	schw.Paradent.marg. chronica
Anhidrose			
Hypotrichose			
Nagelstörungen			
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen	diffuse Struma	Verdacht auf endokrine Störung (Hypophysenhinterl. u.Keimdrüsen)	
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	1 Schw.gesund(14 J.) Bruder gl.Erschgn. zeitl.variiert		
andere Hauterscheinungen			
andere Symptome	Irreguläre Herzaktion	Rachitis Status n. 2 Jhr.alle vorh.Zähne $\frac{5321\ \ 1235}{3\quad 3}$ fest	Blutsverwandte Eltern (Vetter und Base)

	19. 20. 21. 22.	23	24
Autor		Langer, H.	Arzt, L. und Fuhs
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung		ø 38 Jahre, s.3 Mtn.	ø 28 Jahre
Keratoma		K.p. et pl.	K.p. et pl.
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose		Gering vorh. an Händen und Füßen	
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall		vorhanden	leukopl. Veränderg. d. Mundschleimhaut
Anhidrose			
Hypotrichose			
Nagelstörungen		vorhanden	Pachyonichie
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentations-anomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft			
andere Haut-erscheinungen			
andere Symptome			Acantose

Von WANNENMACHER wurden noch 4 weitere Fälle mit dem gleichen Krankheitsbild beobachtet deren Krankengeschichten nicht zur Verfügung gestellt wurden. Alle 4 Fälle sollen mit Keratosen vergesellschaftet gewesen sein.

	25	26	27
Autor	Grimmer, H.	Nadel, A.	Riehl, G.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 37 Jahre	Geschl.unbekannt 9 Jahre	♂ 20 Jahre (Bulgare)
Keratoma	K.p. et pl.	K.p. et pl. Auftreten b.1.Gehvers.	K.p. et pl. seit 2 Min.
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose		an den befallenen Stellen stärker vorh.	
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall	Leukoplacieart. Auflagerg.am Zungenrücken	hyperatot.Plaques im re.Mundwinkel	Leukoplakie an d. harten Gaumenschleim haut,Wangen und Gingiva.
Anhidrose			
Hypotrichose			
Nagelstörungen	Onychogrypot.verändert Finger- u.Fußnägel m. ungealen Keratosen	Trocken,abschilfernd verdickt subungeale Keratosen,Finger u. Zehen kolbenförmig verbreitert	Onychogrypot.Fußnägel, verdickte Fingernägel
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas		vorhanden	
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Großvater väterlsts. Vater,Schwester,dren Sohn u.Bruder haben das gleiche Leiden		Vater u. jüng.Schwest. haben das gleiche Leiden
andere Hauterscheinungen	Rosacea d.Gesichtes (Schmetterlingsform)	Hyperkeratot.Plaques in d. Kreuzbeingegend	Ichthyosis pilaris der Unterschenkel
andere Symptome			Enormes Längenwachstum,Überstreckbarkt. d.Gelenke, nervöse Erscheinungen

	28	29	30
Autor	Coulon u. Payenville	Biangini, E.	Olmsted, H.C.
Geschlecht, Alter b.d.Untersuchung	Ø 20 Jahre	Ø 35 Jahre	Ø 5 Jahre
Keratoma	Keratoma palm.	K.p. et pl. Auftr. 9-15 Jahre	K.p. et pl.h. Befund wen.Mt.n.Geb.
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose	An Händen u.Füßen völl.Fehl.v.Schweiß- u.Talgdrüsen		An den Palmarfl.
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall	Leukoplakieart.Herde auf d.Wangenschleimhaut	seit 11 Jhrn.leukopl. weiße Flecke,die ganze Mundhöhle bedeckend	Gelbbraune hyperkeratotische Plaques am Mundwinkel,Ober- u.Unterlippe
Anhidrose			
Hypotrichose	An Stamm u.Extremitäten fehlt d.Lanugobehaarung		Haare trocken
Nagelstörungen		Seit 10 Jhrn.kreisf. Einschnürung d.5.Zehe. re u.2 Jhr.später d. 5.Zehe links	Bis zum 5.Lebensjhr. Spontanamputation zweier Fingerendphalangen
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			geist.u.körpl.unter Norm
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien	Fehlen v.Pigment in d.Basalzellschicht		
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Vater,Großvater väterlichsts.u.Bruder gleiche Keratose		
andere Hauterscheinungen	Generalisierte Erythrodermie v. ichthyosieform. Charakter		Hyperkeratot.Plaques im Gesicht u.an der rima ani
andere Symptome	Hyperkeratot.Flecke am Unterarm,Ellenbog. Kniescheibe,Kniekehle Nacken u. Gesäß		Chronisch eitrige Dakryocistitis

	31	32	33
Autor	Frohn, W.	Picard	Schreiner, K.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 27 Jahre	♂ Alter unbekannt	♀ 12 Jahre
Keratoma	K.p. et pl.	K.p. et pl.	Keratoma hered.totale
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose	der Palmae	stark an Händen und Füßen	
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall	Schleimhauterschg.in Gestalt v.weißen,keratotisch,Auflagerungen	Leukoplakien d.Gingiv. Zunge u. Wangenschleimhaut	
Anhidrose			
Hypotrichose	Polyosis der Cilien		Vollständiges Fehlen der Schambehaarung
Nagelstörungen			Brüchigkeit,z.T. Fehlen d. Nägel
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft		gl.Erscheingn.b.2 Brüdern u.Mutter,b. Cousine u.deren 3 Brüdern	Mutter und Großvater haben gleiche Hautveränderungen.
andere Hauterscheinungen			
andere Symptome			

	34	35	36
Autor	Buschke, A.	Dunn, J.M.D.	Stryker, G.V.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 19 Jahre	♂ 26 Jahre	♂ 29 Jahre
Keratoma	K.p. et pl.	K.p. et pl.	K.p.dexter
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose		Hände und Füße	
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose	Augenbr.sind nur medial vorhanden äuß. 2/3 fehlen	Lanugohaar i.Gesicht nur Hinterkopf behaart Vollk.Fehlen d.Augenbrauen-u.Wimpern,Achsel-u.Schamhaare	Patient behauptet, ohne Haare geboren zu sein und nie Haare besessen zu haben
Nagelstörungen	Hochgradige Wachstumsstörg,aller Nägel, verdickt und verkürzt.	Kontrakturen an d. Basis d.Mittel-u. Ringfingers d.re. Hand,Nägel verdickt und abgebrochen	Sämtl.Fingernägel der re.Hand bröckelten ab u.waren verdickt
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sakr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft			
andere Hauterscheinungen			
andere Symptome			

	37	38	39
Autor	Balban, W.	Gottron, H.	Neuber, E.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 4 Jahre	♂ 27 Jahre	♂ 67 Jahre
Keratoma	K.p. et pl. mit 1 1/2 Jahren	K.p. et pl.	Keratom.d.Hände u.Füße s.etw.20 Jahren
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose			
Nagelstörungen	Die Zehennägel verdickt	Nägel vereinzelt stärker längs gewölbt	Nägel onychogrypotisch quer und längs gestreift
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentations-anomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Vater, Großvater u.andere Familienmitglieder leiden an der gleichen Erkrankg.	soll bis in 5. Generation nachweisbar vererbt sein	
andere Hauterscheinungen		Keratose unterhalb d.Partella an beiden Unterschenkeln	
andere Symptome			

	40	41	42
Autor	Nass, K.	Tappeiner, H.	Grimmer, H.
Geschlecht, Alter b.d.Untersuchung	unbekannt	♀ 13 Jahre	unbekannt
Keratoma	K.p. et pl.	Keratos.palmo-plant. seit d.8.Jahr	K.p. et pl.
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose	vorhanden		vorhanden
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose			
Nagelstörungen	Ngelplatten längs gestreift,sklerodaktylieähnliche Veränderg.	Nägel längs gewölbt	vorhanden
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft			dominanter Erbgang soll vorhanden sein
andere Hauterscheinungen	Hyperkeratose erstr. sich auf d.Handgelenk u.d. Fersen	seit 3 Jhrn. Hyperkeratose auch an Knien u.Ellenbg. u.Malleoili int.	
andere Symptome	Sensibilitätsstgn. a.d.Streckseite der Hände u. Arme		

	43	44	45
Autor	Tappeiner, H.	Jadassohn, J.	Schoenhof, S.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♂ 57 Jahre	♀ 9 Jahre	♀ 27 Jahre
Keratoma	K.pl.	K.pl.seit 3 Jahren	K.p. et pl.
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose	vorhanden a.d.befall. Stellen	an Händen und Füßen	
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose			
Nagelstörungen	Nagelplatten onychogrypotisch u. beträchtlich verdickt	Nagelplatten d.Zehen stark verdickt,3.Zehe bdsts.norm.,Fingernäg brüchig m.weiß-br. Längsstreifen	Längsstreifung der Finger- u. Zehennägel
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Sohn d. Patienten in gleicher Art befallen		Soll durch 3 Generationen zu verfolgen sein
andere Hauterscheinungen			Aberrierte Hyperkeratose am Stamm
andere Symptome			

	46	47	48
Autor	Fuhs, H.	Duemling, W.W.	Fischer, H.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 38 Jahre	♂ 23 Jahre	♂ 28 Jahre
Keratoma	Kerat.diss.herd.an p. et pl.	K.p. et pl.	K.p. et pl.
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose		Excessives Schwitzen	der Hände und Füße
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose		Nur vereinzelte Haare an Kopf u.Augenbr. Lanugobehaarung in Achsel- und Genitalgegend	Hypoplasie d.Kopfhaare üb.d.Ohren u.a.Hinterkopf sehr dünn. Augenbr.lateral sehr dünn,ebenf.Achsel- und Barthaare
Nagelstörungen	Subungueale Keratose der Zehennägel	Nägel sehr spröde brechen leicht.Nie mehr als 1/2 Nagel vorhanden.Im Sommer Infekt.d.Nagelbetten.	Onychogrypose u.Ablösung d.Finger-u. Fußnägel,keulenförmg. Verdickung der Endphalangen
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen		Hypothyreoidismus	Hypofunktion der Schilddrüse
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	B.d.älteren Schwester gleiches Leiden		Mutter kahlköpfig u. ohne Nägel,Urgroßvater Krallennägel,spärlich. Haarwuchs,Veränderung. soll in 5 Generationen vorhanden sein
andere Hauterscheinungen			
andere Symptome			

	49	50	51
Autor	Sutejew, G.	Sutejew, G.	Naegeli, O.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 17 Jahre	♀ 29 Jahre	♀ 29 Jahre
Keratoma	K.p. et pl.h.	K.p. et pl.h.	K.p. et pl.h.
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose		Hyperhidrosis d.hyperkeratot.Flächen	
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose	Spärliches,kurzes Haar am Kopf	leidet an starkem Haarausfall	
Nagelstörungen	Onychogrypose der Zehen		Onychogrypose der Fußnägel
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen	Infantilismus, Apathie,geistige Trägheit	Involut.d.inneren Geschlechtsorgane mäßig.Glotzaugen Hypertrophie d. Mandeln	Ausgesprochen. Struma
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Mutter u. 5 Geschw. sind ebenf. befallen	1 Sohn u.Vater haben gleiche Veränderung. 5 Geschw.haben K.p. et pl.h.	Keratose d. 4 Generationen.Außer b. Urgroßv.jedoch nur bei weibl.Familienmitgliedern
andere Hauterscheinungen			An Ellenbogen und Knien leichte Hyperkeratose
andere Symptome	Lungenspitzenkatarrh u.pos.Pirquet	Tb.-zeichen d.Lungen sehr nervös u.reizb. Leokozythose u.Eosinophylie	

	52	53	54
Autor	Basch, G.A. und F. Lignier	Giese, E.	Vohwinkel, K.H.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 12 1/2 Jahre	Ø 30 Jahre	♀ 24 Jahre
Keratoma	Keratoderm.palmo-plant. et fam.	Keratoderm.sym.p.et pl. seit 3.Jahr	Keratod,herd.mutilans,s.2.Jahr
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose	ausgesproch.lokale Hyperhidrose		Schweißsekretion stark erhöht
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose		Alopecie des Hinterkopfes	
Nagelstörungen	Nägel gestreift, brechen leicht ab	Kolbenfinger	11-15.Jr.Auftr.v. Verstümmelg.2 Phal. v.re Kleinfinger u. v.li " " fehlten,Trommelschlegelnägel
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen	Mäßge Vergrößerung der Schilddrüse	Schock auf Adrenalinzufuhr,Verf.glaubt an endokrine Störungn. (Keimdrüsen und Subradenaldrüsen)	1.Mens.m.18 Jhr. 1 Schwester m.17 J. 1 " m.18 J.
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Mutter hat noch stärk. Erscheinung.,Bruder, Vater u.Schwester,sowie Großvaterd.Mutter sollen ebenfalls behaftet sein.		14-Mte.alte Tochter zeigt die gleichen Erscheinungen
andere Hauterscheinungen			
andere Symptome		Oxykranie,Asymmetrie des Gesichtes	

	55	56	57
Autor	Postowsky, D.	Lévy-Franke	Oppenheim, M.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♂ unbekannt	♂ 19 Jahre	♀ 30 Jahre
Keratoma	K.p. et pl.	K.p. et pl.m.Iuxta-artik.Keratosen	K.p. et pl.
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose		Hyperhidrosis	
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose	Frühzeitige Alopecie am Hinterkopf	Haarwuchs am Mons veneris sehr spärl. fehlt in d. Bartgegd.	
Nagelstörungen		Nägel d.Hände zeigen Streifenbildung und weiße bogenförmig. Verfärbung	
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen	Niedrige Stirn depremiertes Geschlechtsgefühl	Hoden bdsts.nur erbsengroß,Penis sehr klein,Thyreoidea kaum wahrnehmbar	seit 7 Mten.keine Mens.,pastöser Habitus, Stigmata der Hysterie
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentations-anomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Mutter Strabismus Asymmetrie d.Schädels Ungleichheit d.Pupill. Naevi,Schw.atrophisch ll.Thymusl.,spätes Auftreten der Mens.	1 Onkel d.Großm.u. 1 Schwester der Mutter sollen das gleiche Leiden haben	
andere Hauterscheinungen			Urticaria Dermographimus
andere Symptome		Patient auffallend klein	

	58	59	60
Autor	Mierzecki	Tulipan, L.	Combes, Fr.C.
Geschlecht, Alter b.d.Untersuchung	∅ 19 Jahre	∅ 12 Jahre	∅ 12 Jahre
Keratoma	K.p. et pl.h.	K.p. et pl.	K.p. et pl.
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose			
Nagelstörungen		Alle Nägel dystroph. hyperkeratotisch verfärbt	Onychauxis m.Hypertrophie,Rillen,Undurchsichtigkt.u. Brüchigkt d.F.-nägel Zehen onychogrypot.
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen	Geistig zurückgebliebenen und Hypogenitalismus	Hypophysäre Störung FRÖHLICHsches Syndrom	FRÖHLICHsches Syndr. übermäßig.Fettbld. Hypoplasie der Genitale
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Mutter und 1 Bruder d.Pat. mit dem gleichen Leiden behaftet	Eltern blutsverwandt	Eltern blutsverwdt.
andere Hauterscheinungen			
andere Symptome			

	61	62	63
Autor	Szantó, E.	Naegeli, O.	De Sensibus, U.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 25 Jahre	♂ 60 Jahre	♀ unbekannt
Keratoma	K.p. et pl. m.11 J.	K.p. et pl. ab 3.J.	K.p. et pl. nur während Schwangersch
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose	Schweißdrüsen geschwollen	Starke Hyperhidrosis	
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose			
Nagelstörungen		Fingernägel stark gewölbt und verdickt	
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen	Thyreoidea leicht vergrößert	Ausgespr.Schilddrüsen unterbilanz	K.bestand während d. 1.und 2. Schwanger-schaft,ging n.d.Ent-bdg.auf Schilddrüsen-präparate zurück
Ozaena			
Imbecillitas	gering vorhanden		
verdickte Lippen			
Pigmentations-anomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft			
andere Haut-erscheinungen		Haut trocken	
andere Symptome	Inaktive Tbc.	Dupuytrenche Kontraktur re. trat nach Trauma auf	

	64	65	66
Autor	Cervino, J. Alberto, B. und Helguera, R.A.L.	Cervino, J. Alberto, B. und Helguera, R.A.L.	Ballassa, B.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 15 Jahre	♀ 41 Jahre	♀ 29 Jahre
Keratoma	K.p. et pl.	K.p. et pl.	K.p. et pl.h. seit 5 Jahren akut
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose			
Nagelstörungen			
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen	Myxödem, nach Schilddrüsenpräparaten fast vollständg. Abheilung	Myxödem, nach Schilddrüsenpräparaten fast vollständg. Abheilung	Schilddrüse kaum zu tasten, Symptome d. Hypothyreose
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft			Mutter soll ähnlich. Leiden gehabt haben
andere Hauterscheinungen			An Ober- u. Unterschenkel foll. Hyperkeratose
andere Symptome			In d. Hüftgegend Striae helvidae

	67	68	69
Autor	Davis	Cummins, L.J.	Brünauer-Fuhs
Geschlecht, Alter b.d.Untersuchung	♀ 8 Jahre	unbekannt	ø 43 Jahre
Keratoma	K.p. et pl.	K.p. et pl.	Kerat.palmo-plant. seit 19.Jahr
Hypodontie (Status)			
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			Stomatitis und Paradentose
Anhidrose			
Hypotrichose		Haarausfall	
Nagelstörungen			
senile Züge asth. Körperbau Sattelnase			
endokrine Störungen	Starke Verbreiterung d.Sella turcica, Zyste der Hypophyse?	sehr breiter Kopf u. Thyreoidbehandlg.	Inferiometr.beträchtl Erniedrig.f.Hypophysenhinterlappen,Parathyreoidea,Thyreoidia Testis u.Nebennierenrinde
Ozaena			
Imbecillitas	Mentalität e.4-Jährg.	w.n.Scharlach stumpfs.	
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft			
andere Hauterscheinungen			
andere Symptome	Links 13 Rippen	Vorangegangene Erkrg. an Scharlach und Masern	Pannusbildung

	70	71	72
Autor	Brünauer, St.-Robert	Kogoj, Fr.	Pruhns, C.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	unbekannt	unbekannt	Ø unbekannt
Keratoma	K.p. et pl.	K.p. et pl.	K.p. et pl.s.3 Mtn.
Hypodontie (Status)	Spitzbogengaumen	Spitzbogengaumen	ausgeprägter Spitzbogengaumen
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose	Hyperhidrosis der befallenen Hautpart.		
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose			
Nagelstörungen			
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentations-anomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Noch 5 andere Pers. d.gleichen Familie d.4 Generationen mit K.p. et pl. befallen		1 Bruder v. 4 Geschw. ebenfalls befallen. Dominante Vererbg.in 4 Generationen nachweisbar.
andere Hauterscheinungen			
andere Symptome			

	73	74	75
Autor	Palm, G.	Lenartowicz, J.	Pinkus, F.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	ø 8 Jahre	ø 11 Jahre	♀ unbekannt
Keratoma	K.p. et pl.	K.p. et pl.h.	K.p. et pl.h.
Hypodontie (Status)	Ausgeprägter Spitzbogengaumen		
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose	vorhanden		
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose		Fehlen des lateralen Teiles d.Augenbrauen	Hypertrichose starke Behaarung Haare zeigen v.d. Spitze knopfförmige Anschwellung
Nagelstörungen			
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas	Patient ist debil		
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Stiefbruder u.Mutter ebenf.Spitzbogengaumen Mutter,Stiefbruder, Tante,Onkel mütterl. Großvater,Großonkel u. Urgroßm.d.gl,Keratose dominant d. 4 Generat.		
andere Hauterscheinungen			
andere Symptome			

	76	77	78
Autor	Fuhs, H.	Richner, H.	Franzheimer, H.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 6 Jahre	♂ 7 Jahre	♂ 25 Jahre
Keratoma	K.p. et pl.h.	K.p. et pl.h.	
Hypodontie (Status)			nur 1 zapfenförm.Mol i. OK re u. li vorh.
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose		der Plantae	
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose	Hypertrichose eigentümliche Kräuselung d. Kopfhaares (dicht) am Capitillitium		Kaum Achselhaare Spärl.Kopf-u.Barthaar Geringe Behaarung d. Rückens u.d.Genitalgegend
Nagelstörungen			Am Z.-finger d.li Hand u.a.d.2.Zehe re.fehlt jede Nagelbildg.,2 Fußzehen verwachsen.
senile Züge			
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			Schilddrüse klein Sella turcica verbreitert Testis sehr klein
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien		An d.Streckseiten d.ob.u.unt. x)	
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Eltern sollen ebenf. Ichthyosis a.d.Knien haben.Mutter u.4 ihrer 13 Geschw.hatten auch Kraushaar, 4-jg.Schw. hat d.gleichen Veränderungen.	12-jg.Schw. hatte Lichtscheu u.leidet an K.p.et pl. ist bildungsunfähig und labil.Mutter ebenf. anormal,Mutter u. Schwester gleiche Pigmenterscheinungen	
andere Hauterscheinungen	Trockene Haut,Ichthyosis,einige Plaques a.d.Beugeseite d.Kniegelenke		
andere Symptome	Leichter Grad v. Ichthyosis a.d.Streckseite d.Kniegelenke	x) Extremitäten herdförm-Depigmentierung Epitheldefekte der Hornhaut m.Lichtscheu	Hakennase,Vogelkopf Brustwarze ist nur kl.Pigmentfleck kleine Gestalt

	79	80	81
Autor	Apfelthaller, M.	Kuhlo, F.	Favé, K.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♂ 18 Jahre	♂	♂ 11 Jahre
Keratoma			
Hypodontie (Status)	Anodontie	nur 3 Zapfenzähne im OK	6321 / 1236 (6 3 / 3 6)
Anodontie	vorhanden		
Zapfenzähne		2 1 / 1	
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose	vorhanden		
Hypotrichose	schütteres, dünnes Kopfh. am übrigen Körper fehlt jede Behaarung auch d. Lanugobehaarung	Haare dünn, spärlich glanzlos, hellblond	auffällig gekräuseltes Lanugohaar auf dem Kopf
Nagelstörungen	Wachstum v. Zehen- u. Fingernägeln begann erst m. 5 J. (schwach)	Nägel verkrümmt und verdickt	
senile Züge		vorhanden	vorhanden
asth. Körperbau		vorhanden	vorhanden
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			vorhanden
verdickte Lippen			
Pigmentations-anomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft			
andere Hauterscheinungen	Trockene spröde Haut	Trockene Körperhaut	
andere Symptome	Talgdrüsenausführgs.-gänge fehlen	Zarter Knochenbau Hypohidrose Kleine Gestalt	7-Monatskind re. Auge seit Geburt blind, beide zeigen kongenitale Kolobom

	82	83	84
Autor	Dependorf, Th.	Sainsbury	Holst, H.
Geschlecht, Alter b.d.Untersuchung	ø 13 Jahre	ø 7 1/2 Jahre	ø 9 Jahre
Keratoma			
Hypodontie (Status)	V IV III II / II III IV V V IV III II / II III IV V	Anodontie	1 / 1 IV / III IV
Anodontie		vorhanden	
Zapfenzähne			1 / 1
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose	Haare glanzlos, spärl. u. struppig, Wimpern u. Augenbrauen fehlen vollständig	Kopfhaar nur wenig entwickelt	Spärl. Kopfhaar
Nagelstörungen	Nägel verkümmert	Nägel sehr weich	Fingernägel sehr weich
senile Züge asth. Körperbau	vorhanden		
Sattelnase	vorhanden		
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentations-anomalien			
sekr. Störungen	Salivation gering		
Vorkommen in der Verwandtschaft			
andere Haut-erscheinungen			
andere Symptome	Knochenbau zart		

	85	86	87
Autor	Sibson, A.B.	Willner, H.	Parreidt, G.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♂ 24 Jahre +	♀ 25 Jahre	♂ 14 Jahre
Keratoma			
Hypodontie (Status)	13 Milchzähne	6 5 4 3 / 4 5 6 76 4 / 6 7	keine Rö.-Aufnahme 3 / 3 1/1
Anodontie			
Zapfenzähne			3 / 3
Hyperhidrose			Hyperhidrosis univ. am stärk.im Gesicht
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall		Gingiva hypertrophisch	
Anhidrose			
Hypotrichose	Mangelhafte Haarentwicklung, hell, fein und kurz	Haarwuchs spärlich, vor allen untern den Achseln	ganzer Körper mit Lanugohaar besetzt, russischer Haarmensch
Nagelstörungen	Ernährungsstörungen der Nägel	Nägel mißgebildet und geschwunden	Nägel durchscheinend
senile Züge			
asth. Körperbau	v.Geb.an schwächlich		
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas		mäßig debil	
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft			Vater hat die gleiche Veränderg.
andere Hauterscheinungen	Trockene Kopfhaut Neigung zu Ekzemen	An den Händen je 1 überzähliger Finger	Die Haut ist dünn und zart
andere Symptome		kurzsichtig,schwerhörig,Sprachstörung auff.kleiner Wuchs Störungen des Knochensystems	

	88	89	90
Autor	Kiaer, Th.	Etheridge, Z.	v. Cerny, K.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♂ 25 Jahre	♂ 9 Jahre	♀ 12 Jahre
Keratoma			
Hypodontie (Status)	Status m.14 J. 5 3 / 1 3 5	6 V IV III 2/ III IV V 6 / 6 V IV III 2/	Zw. 1/1 3mm breites Diastema 6 V 1/1 V 6
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose		Auf der li Seite fast vollst.Fehlen d.Haarwuchses u.der Augenbrauen	Haar schütter,fein blond,Augenbrauen wenig entwickelt. Wimpern weich,lang blond.
Nagelstörungen			
senile Züge	vorhanden		vorhanden
asth. Körperbau	vorhanden		zart
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentations-anomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft			
andere Haut-erscheinungen			Trockene Haut
andere Symptome		Muskulatur der li Extremität geringer entwickelt	Hypohidrose

	91	92	93
Autor	Teutsch, L.W. und J.T. Hartsook	Wechselmann, W. und H.Loevy	Scott - Foster
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	ø 3 Jahre	unbekannt	♀ 18 Jahre
Keratoma			
Hypodontie (Status)	$\frac{3}{3}$ / $\frac{3}{3}$		nur 10 Zähne vorhand
Anodontie			
Zapfenzähne	alle 3-er Zapfenzähne		
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			Bis z.4.Lebensjahr Verlust aller Milchzähne
Anhidrose	keine Schweißdrüsen vorhanden	vorhanden Wärmestauung	
Hypotrichose	Kopfhaar ist Lanugoh. sehr dünn u. hellblond Augenbrauen und Wimpern fehlen.	Spärlicher Flaum a. Kopf, Augenbrauen fehlen, Stamm fast haarlos	Haar dünn u. mangelhaft entwickelt
Nagelstörungen			
senile Züge	vorhanden		vorhanden
asth. Körperbau	vorhanden		
Sattelnase		vorhanden	
endokrine Störungen			
Ozaena	vorhanden	vorhanden	
Imbecillitas		vorhanden	
verdickte Lippen	vorhanden		
Pigmentationsanomalien	Um die Augen bräunl. pigmentierte Zone		
sekr. Störungen	Salivation gering		
Vorkommen in der Verwandtschaft		1 Bruder d.Pat. bei 15 Geschwistern gleiche Erscheinungen	Bruder und Cousine d.Pat. haben die gleichen Veränderung
andere Hauterscheinungen	Übrige Haut trocken dünn, faltig, Augenlider schlaff	Haut trocken	
andere Symptome	Eltern blutsverwandt	keine Talgdrüsen Schädel verbildet ebenfalls Ohren (1 Satyrohr)	Intelligent

	94	95	96
Autor	Krukenberg	Brandt, L.	Gröschel, W.M.
Geschlecht, Alter b.d.Untersuchung	∅ 14 Jahre	∅ 8 Jahre	∅ 13 Jahre
Keratoma			
Hypodontie (Status)	Anodontie bis auf 1 Mahlzahn im UK	Fehlen sämtlicher Zähne d.2.Dentition	Bis auf $\frac{6\,5\,/\,5\,6}{6\,5\,/\,5\,6}$ nichts angelegt.
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose	Wachstum der Haare vermindert	vorzeitige Behaarung!	nur spärliche weiße, weiche, wollige Kopfhaare. Augenbrauen ebenfalls spärlich.
Nagelstörungen			
senile Züge	seniler U.K.	seniler U.K.	
asth. Körperbau			
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			beginnende Ozaena
Imbecillitas			
verdickte Lippen			vorhanden
Pigmentationsanomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft			nur 1 Onkel hatte angeblich einen "dicken" Kopf.
andere Hauterscheinungen			Rosacea der Wangen
andere Symptome	Vogelgesicht		Großer Hirnschädel

	97	98	99
Autor	Rinvik, Roald und Arvid	Crawfurt, J. Kaughtan, Brevan und Shephard	Guilford, S.H.
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	∅ 5 Jahre	♀ unbekannt	∅ 48 Jahre
Keratoma			
Hypodontie (Status)	totaler Milchzahnmangel, nur ein IIIer im O.K.	im O.K. u. U.K nur Incisivi	völlig zahnlos
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			vorhanden
Hypotrichose	Lanugohaar am Kopf und Gesicht	vorhanden	feine Körperbehaarung fehlt. Behaarung im Gesicht (Backenbart) a.d. Kopf n.i.hint. Drittel Lanugo
Nagelstörungen			
senile Züge	senil. Untergesicht		
asth. Körperbau			
Sattelnase	vorhanden		
endokrine Störungen			Geruchssinn fehlt Geschmack vermindert
Ozaena	vorhanden		
Imbecillitas	vorhanden		
verdickte Lippen			dicke Oberlippe
Pigmentationsanomalien	stärkere Pigmentierg d.unbehaart. Gesichts		
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft		Mutter und 1 Kind gleiche Erscheinung.	Großmutter mütterlicherseits ebenf. niemals Haare o. Zähne, gl. Erscheing. b. Onkel, beide Anhydrose
andere Hauterscheinungen			Haut trocken
andere Symptome	Totaler Mangel von Haut-. Schweiß-u. Talgdrüsen und vergrößerte Zunge		Pat. ist als einziger v. 21 Geschwistern erkrankt. Zahnanomalien b. Geschwistern und Kindern.

	100	101	102
Autor	Rieger, H.	Mathis, H.	Battersby, J.
Geschlecht, Alter b.d.Untersuchung	♀ 25 Jahre	♂ 16 Jahre	♂ 9 Jahre
Keratoma			
Hypodontie (Status)	O.K.2 Eckz.,2 Mol. U.K.2 " 3 Schneid. 1 Mol.	7 6 4 III 2 1/1 2 3 4 V 6 / 6 4 III III 4 6 vorh.Zähn.i.Form u. Größe reduziert	
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall	Spitzbogengaumen		
Anhidrose			schwitzt nur a.Händen u.Füßen,leidet a. Wärmestauungen
Hypotrichose		Behaarung an Stamm und Extremitäten	
Nagelstörungen			
senile Züge asth. Körperbau Sattelnase		vorhanden	
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentations-anomalien			
sekr.Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft		Mutter u.Schwester d.gleichen Verändg. Schw.Spitzbogen-gaumen	Mutter fehlen die ob. seitl.Schneidezähne u.sämtl.unt.Incisivi Urgroßvater soll nur 11 Zähne gehabt haben
andere Haut-erscheinungen			
andere Symptome	Seltene Störung d. Begrenzung d.Hornhaut eigenart.Gestalt d. Lidspalte beidersts. Halsrippe	Cornea u.Sklera sind nicht scharf gegeneiander abgegrenzt Pupille klein, Mesodermale Verwachsungen	

	103	104	105
Autor	Tendlau	Plathner, C.H.	Lenstrup, Ejnar und Brinck
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♂ 48 Jahre	♀ 11 Jahre	♂ 11 Jahre
Keratoma			
Hypodontie (Status)	2 Schneidezähne u. 1 Molar im O.K. U.K. zahnlos		
Anodontie			
Zapfenzähne			
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall		verlor m.5 J. alle Milchz., bleibende Zähne vorhanden	Bis z.3.J.Ausf.u. Lockerwerden aller Milchzähne, ebfs. Ausf. d.bleib.Zähne, tiefe Taschen
Anhidrose	vorhanden		
Hypotrichose	spärlich. Haarwuchs		
Nagelstörungen			
senile Züge			
asth. Körperbau		vorhanden	
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena	vorhanden		
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Stiefonkel d.Pat. hat d.gleiche Leiden		
andere Hauterscheinungen		Ichthyosis d.Hände und Füße (Keratoma?)	Haut trocken und schält sich.
andere Symptome	Luftröhrenkatarrh, Fehlen d.beiden Mammae	Lymphadenitis submandibularis	

	106	107	
Autor	Universitätszahnklinik Würzburg	Schoenlank, W.	
Geschlecht, Alter b.d. Untersuchung	♀ 12 Jahre	♀ 12 Jahre	
Keratoma			
Hypodontie (Status)	V IV III III IV V / IV III II I II III IV	Part.Anodontie O.K.,2 Schneidezähne a atyp.re.Mol. U.K.zahnlos	
Anodontie			
Zapfenzähne		1 Zapfenzahn	
Hyperhidrose			
Paradentopath. u. Mundhöhlenbefall			
Anhidrose			
Hypotrichose	Haare struppig, schütter	Behaarung fehlt am Stamm u.Extremitäten, am Kopf mäßige Behaarung	
Nagelstörungen	Koilonychie u. geringe Hypertrophie d. Nägel		
senile Züge	senil.Gesichtsausdr.	vorhanden	
asth. Körperbau	vorhanden		
Sattelnase			
endokrine Störungen			
Ozaena			
Imbecillitas			
verdickte Lippen			
Pigmentationsanomalien			
sekr. Störungen			
Vorkommen in der Verwandtschaft	Mutter hat Psoriasis vulg. seit 9 Jahren		
andere Hauterscheinungen			
andere Symptome	Zwilling	keine vermehrte Transpiration und Salivation auf Pilocarpin	

Verteilung der Hauptsymptome

Erblichkeit

Erbgang nachgewiesen
b. 7 Fällen

1) 5 Generationen dominant
2) 4 " "
3) 4 " "
4) 4 " nur b.Frauen
5) 5 " " " "
6) 3 " " " "
7) Dominanter Erbgang

Vererbung der gleichen Veränderungen 28 Fälle

Vererbung durch andere Verwandte 5 Fälle

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. med. H. Schuermann für die freundliche Überlassung des Themas und die Durchsicht der Arbeit meinen Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis

Apfelthaller, M. — Ein Fall von angeborener Zahnlosigkeit. (Anodontia Congenitalis) V.f.Zhlk.,1925,Heft 1, S.91

Arzt, L. und H. Fuhs — Zur Kenntnis der herdweisen Keratosen an Händen und Füßen. Arch.Derm.145,S.325-26,(1924)

Balassa, B. — Keratoma palmare et plantare hereditarium. Zbl.Htkrkht.,22,S.317,(1927)

Balban, W. — Keratosis palmaris et plantaris hereditarium, erscheint in 4 Generationen. Zbl.Htkrkht.,43,S.523,(1933)ref.

Basch, G.A. und F.Ligner — Keratodermia palmo-plantaris hereditaria und familiaris. Bull.Soc.Franc.Derm.,41,Nr.6,S.945-46,(1934)

Bataille, R. und Duperat — Die Zahnbildung bei den kongenitalen palmo-plantaren Keratodermien. Bull.Soc.Franc.Derm.,59,S.121-123,(1952)

Battersby, J. — Dent.Mag.O.T.,53,H.5,S.427,(1936)

Biangini, E. — Giorn.Ital.Derm.,82,S.844-62,(1941)ref. Zbl.Htkrkht.,68,S.294,(1942)

Brandt, L. — D.M.F.Zhlk.,1895,S.135

Brünauer, St.R. und H.Fuhs — Keratosis palmo-plantaris (striata) Ver.rhein.-westf.Derm.,S.v.14.3.1937 ref.Zbl.Htkrkht.,57,S.166,(1938)

Brünauer, St.R. — Zur Vererbung des Keratoma hereditarium palmare et plantare. Act.Derm.Ven.,4,S.489-503,(1923)

Bruhns, C. — Keratoma hereditarium palmare et plantare. Berliner Derm.Ges.,S.v.11.11.1930 ref.Zbl.Htkrkht.,36,S.155,(1931)

Buschke, A. — Hyperkeratose der Handteller und Fußsohlen mit trophischen Nagelstörungen. Berliner Derm. Ges.,S.v.12.7.1927 ref.Zbl.Htkrkht.,25,S.514,(1928)

Cerny, K. — Über Anodontie. V.f.Zhlk.,40,S.124,(1924)

Cervino, J.M. — Keratodermie der Hände und Füße und Hypothyreoidismus. Endicrinology,22,S.615,(1938)

Corson, E.F. — Keratosis palmaris et plantaris mit Zahnveränderungen. Arch.of Derm.,40,S.639,(1939)

Coulon und Payenneville — Ein Fall von Mal de Meleda. Bull.Soc.Franc.Derm.,40,No.7,S.1158-68,(1933)

Combes, F.C. — Onychauxis und Keratosis plantaris et palmaris. Arch.of Derm.,24,S.711-12,(1931)

Crawfurt, Yule, Kanghtan, Brevan, Shephard — Dent.Cosm.1891,zit.n.Schw.Mf.Zhlk.,37,S.559,(1927)

Cummins, L.J. — Ein Fall zur Diagnose. Arch.of Derm.,11,No.5.S.676,(1925)

Davis — Keratosis palmaris et plantaris. Arch.of Derm.,14,No.5,S.618,(1926)

Dependorf, Th. — Die Unterzahl der Zähne im menschlichen Gebiß und ihre Bedeutung. Oest.Ung.V.f.Zhlk.,23,S.70,(1907)

Dowling, G.H. — Hyperkeratosis palmaris, Nagelatrophie, Hautatrophie des Dorsums der Endphalangen, Mikrodontie, narbige Alopecie. Zbl.Htkrkht.,55,S.444,(1937)

Duemling, G.W. — Dystrophie der Haare und Nägel, Keratoderma der Handteller und Fußsohlen,Hypothyreoidismus. Arch.of Derm.,29,S.163-64,(1934)

Dunn, J.M.D. — Ein Fall von Keratosis palmaris et plantaris mit Alopecie. J.of Cut.Dis.,28,S.191,(1910)

Etheridge, E. — Ein Fall von partiellem Ausbleiben der Zahnbildung und des Haarwuchses. Oest.Ung.V.f.Zhlk.,30,S.417,(1914)

Everett, F.G., Jump, E., Sutherland, E.F., Savara, B.S., Suher, Th. — J.of American Dent.Ass.,44,H.2,S.173,(1952)

Favé, K. — Beitrag zur Über- und Unterzahl im menschlichen Gebiß. Inaug.Diss.Zürich 1922,veröff.: Schweiz.M.f.Z.,32, Nr.5/6,(1922)

Franceschetti, A. — Die ektodermalen Dysplasien und verwandte hereditäre Syndrome. Kong.d.Schweiz.Ges.f.Derm.u.Ven.,S.v.11/12. Okt.1952.Ref.Derm.Z.106,S.121,(1953)

Franzheimer, H. — Über einen Fall von Anodontie. D.Zahnärztl.W.,5,S.86,(1927)

Fischer, H. — Familiär hereditäres Vorkommen von Keratoma p.et pl.,Nagelveränderungen, Haaranomalien, und Verdickung der Endglieder der Finger und Zehen in 5 Generationen. Zbl.Htkrkht.,1,S.43,(1921)

Frohn, E.	Keratoma p. et pl.h. mit Schleimhauterscheinungen in Gestalt von weißen, keratotischen Auflagerungen, Poliosis der Cilien des linken Oberlides. Ver.rhein.-westf.Derm.,S.v.25.10.(1936) ref.Zbl.Htkrkht.,56,S.232,(1937)
Fuhs, H.	Keratoma dissipatum hereditarium. Wiener Derm.Ges.,S.v.21.2.(1929) ref.Zbl.Htkrkht,31,S.290,(1930)
Fuhs, H.	Kongenitale Keratosen an Händen und Füßen mit negerartig gekraustem Kopfhaar. Wiener Derm.Ges.,S.v.28.4.1927, ref.Zbl.Htkrkht.,24,S.741,(1927)
Giese,E.	Keratodermia symmetrica palm. et plant. Leningrader Derm.Ges.,S.v.5.12.1925 ref.Zbl.Htkrkht.,21,S.699,(1927)
Gottron, H.	Keratoma hereditarium palmare et plantare. Berliner Derm.Ges.,S.v.10.11.1931, ref. Zbl.Htkrkht.,40,S.151,(1932)
Grimmer, H.	Ein Fall von Keratosis palm. et plant. mit Nagel- und Schleimhautbeteiligung. Zbl.Htkrkht.,77,S.131,(1951/52)
Grimmer, H.	Ein Fall von Keratoma p. et pl. mit Nagelveränderungen bei dominantem Erbgang. Berliner Derm.Ges., S.v.26.10.1949, ref.Zbl.Htkrkht.,76,S.312,(1951)
Gröschel, W.	Patient W.M., geboren 2.7.1917 K.f.Z.,1931,S.75
Guilford, S.H.	Dent.Cosm.,1883,S.113;
Holst, J.J.	Ein Fall von Unternormalzahl von Zähnen. Tendlegbl.,36,S.595-604,(1932) ref.M.f.Zhlk.,S.939,1933
Hudélo und Rabut	Keratodermia palm. et plant. mit Nagel-Haar- und Zahnaplasie. Bull.Soc.Franc.Derm.,35,No.3,S.204-265,(1928)
Jadassohn, J.	Keratoma plantare. Schles.Derm.Ges.,S.v.19.5.1928, ref.Zbl.Htkrkht.,29,S.605,(1929)
Jarré, M.D.	Dent.Cosm.1892,S.468
Kiaer, Th.	K.f.Zhlk.,1907,S.242, ref. D.zahnärztl.W.,(1907)
Köhler, J.A.	Paradentopathie Jugendlicher und Keratoma palm. et plant. D.zahnärztl.Z.,1953,Jg.8,Nr.16,H.3
Kogoj, Fr.	Die Krankheit von Mljet. Act.Derm.Ven.,15,S.264-99,(1934)
Krukenberg,	Über angeborene Defektmißbildungen. Zbl.Chir.,55,Nr.4,S.221,(1928)

Kuhlo, F. — Ein Fall von Anodontie. Z.f.Stom.,2,S.100,(1932)

Langer, H. — Keratosis palm. et plant. heredit. mit Nagel- und Mundschleimhautveränderungen bei 38-jg. Mann, seit 3.Lebensmonat bestehend. Berliner Derm.Ges.,S.v.26.10.1949 ref.Zbl.Htkrkht.,76,S.312,(1951)

Lenartovicz, J. — Keratoma heredit.palm. et plant. Lem.Derm.Ges.,S.v.19.6.1934 Ref.Zbl.Htkrkht.,49,S.3,(1935)

Lenstrup, E. und O.Brinch — Ein ungewöhnlicher Fall von jugendlicher Paradentose. Z.R.Parad.,1937,Nr.5,S.46 ref.D.Z.Z.,8,Nr.16,S.885,(1953) Forum paradentologicum

Lévy-Francke — Kongenitale Keratodermia palm. mit juxta-artikulären Keratomen; Insuffizienz der Schilddrüse und der Hoden. Bull.Soc.Franc.Derm.,1924,No.7,S.375-79;

Mathis, H. — 16-jg. Leopold und eine 10-jg. Schwester Grete. Z.f.Stom.,34,S.895,(1936)

Mierzecki — Keratoma plantare et palmare hereditarium. Lemb.Derm.Ges.,S.v.17.6.1926 ref.Zbl.Htkrkht.,21,S.141,(1927)

Moos, L.v. — Inaug.Diss.,ref.Schw.V.f.Zhlk.,1919,S.147

Nadel, A. — Keratoma palmare atypicum. Zbl.Htkrkht.,53,S.596,(1936)

Naegeli, O. — Keratosis palm. et plant. hereditarium Zbl.Htkrkht.,39,S.140,(1932)

Naegeli, O. — Keratoma palm. et plant. mit Nagelhypoplasie Kongr.d.Schw.Derm.Ges.,S.v.4.7.1925 ref.Zbl.Htkrkht.,21,S.36,(1927)

Nass, H. — Ein Fall von Keratoma palm. et plant.heredit. mit zahlreichen Streptokokken in der strichweise vakuolisierten Hornschicht und Sensibilitätsstörungen. Derm.Zschr.,33,H.5/6,S.338-42,(1921)

Neuber, E. — Disseminierte Keratodermien an den Handflächen und Fußsohlen. Arch.Derm.(D),162,S.197-202,(1930)

Olmsted, H.G. — Bericht über einen Fall von Keratodermia palm. et plant. kongenitalis vergesellschaftet mit Läsionen ungewöhnlicher Lokalisation. Zbl.Htkrkht.,24,S.798,(1927)

Oppenheim, M. — Keratodermia symmetrica disseminata papulosa palmaris et plantaris. Wiener Derm.Ges.,S.v.4.5.1922; ref.Zbl.Htkrkht.,6,S.325,(1923)

Palm, G.	Keratoma palm. et plant. in Verbindung mit anderen degenerativen Zeichen. Arch.Kinderheilkd.,93,S.307-09,(1931)
Papillon und P.Lefèvre	2 Fälle von symmetrischer familiärer Keratodermia palmaris et plantaris bei Bruder und Schwester. Gleichzeitiges Vorhandensein von Zahnstörungen in beiden Fällen.(Mal de Meleda) Zbl.Htkrkht.,13,S.156,(1924)
Parreidt, G.	14-jg.Haarmensch F.J. M.f.Zhlk.,2,S.442,(1884)
Picard	Keratodermia hereditarium palm. et plant. Ver.Südwestd.Derm.,S.v.27.10.28 ref.Zbl.Htkrkht.,29,S.15,(1929)
Pinkus , F.	Krankenvorstellung. Berliner Derm.Ges.,S.v.9.5.1905 ref.Zbl.Htkrkht.,8,S.286,(1905)
Plathner, C.H.	Verlust bleibender Zähne durch Paradentitis marginalis chronica-progressiva. D.zahnärztl.Z.,6,Nr.7,S. 106 (1951)
Postowsky, D.	Zur Frage der Ätiologie der hereditären, symmetrischen Keratodermien im Wechselgebiß. Act.Derm.Ven.,11,S.305-14,(1930)
Richner, H.	Hornhautaffektionen bei Keratoma p. et pl. hereditarium. Klin.Mhft.Augenheilkd.,100,S.580-88(1938)
Rieger, H.	25-jg.Mädchen, das eine seltene Störung der Begrenzung der Hornhaut aufwies. Gräfes.Arch.,133/34,S.602,(1935)
Riehl, G.	Eigenartige Keratosis palm. et plant. mit Nagelveränderungen. Wiener Derm.Ges.,S.v.18.5.1922 ref.Zbl.Htkrkht.,6,S.335,(1923)
Rinvik, R. und Arvid	Zbl.Zahn-,Mund-,Kieferhlkd.,5,S.296,(1939)
Sainsbury, A.W.	Außergewöhnliche Zahnlosigkeit. M.f.Zhlk.,50,S.856,(1932)
Schär, W.U.	Das Kieferwachstum bei angeborenem Zahnmangel und vollständiger Zahnlosigkeit. Anodontia congenita. Schw.M.f.Zhlk.,37,H.9,S.559,(1927)
Schoenhof , S.	Keratoma palmare et plantare. Zbl.Htkrkht.,8,S.162,(1923)
Schoenlank, W.	Vorstellung eines Falles von Anodontie. D.M.f.Zhlk.,39,S.20,(1921)
Schreiner, K.	Ein Fall zur Diagnose. Arch. of Derm.,22,S.554,(1930)

Sensibus, M. de	Über einen Fall von"Meleda-Krankheit" (Keratoma p. et pl.) in der Schwangerschaft. Zbl.Htkrkht.,67,S.142,(1941)
Sibson, A.B.	D.zahnärztl.W.,1906,S.131
Scott-Foster	K.f.Zhlk.,1892,S.177
Stryker, G.V.	Kongenitale Alopecia totalis mit einseitiger Keratosis palmares und Nageldystrophie. Arch. of Derm.,22,915-16,(1930)
Sutejev, G.	Klinik und Pathogenese der fam. symmetrischen Keratodermie der Handflächen und Fußsohlen. Russ.vest.Derm., 5, H.2.,S.158-63,(1927) ref.Zbl.Htkrkht.,24,S,798,(1927)
Szantó, E.	Keratodermia idiop. diss. palm. et plant. Ung.Derm.Ges.,S.v.9.12.1939 ref. Zbl.Htkrkht.,64,S.633,(1940)
Tappeiner, H.	Keratosis palmo-plantaris transgrediens (Siemens), Mal de Meleda. Zbl.Htkrkht.,57,S.644,(1938)
Tappeiner, H.	Keratosis plantaris hereditarium mit Nagelveränderungen. Oest.Derm.Ges.,S.v.11.2.1937 ref.Zbl.Htkrkht.,56,S.441,(1937)
Tendlau	48-jg.Mann, angeblich erbgesund. Virchow Arch.,167,S.465,(1873)
Teutsch, L.W. und J.F.Hartsook	J.of Am.Dent.Ass.,37,S.636,(1948)
Touraine , A.	zit.n. Franceschetti
Tulipan, L.	Keratoma palmare et plantare. Arch.of Derm., 24,S.140-41,(1931)
Wannenmacher, E.	Paradentopathien, Teil I. D.zahnärztl.Kalender, S.79, (1953)
Wechselmann, W. und H.Loevy	Patient mit Hypotrichosis congenita. Berl.Klin.W.,2,S.1369,(1911)
Weech , A.A.	zit.n.Franceschetti
Willner, H.	25-jg.Patientin H.F. D.Zahn-,Mund-u.Kieferhlk.,4,S.279,(1936)
Würzburger Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten	
Würzburger Zahn-, Mund- und Kieferklinik	
Vohwinckel, H.K.	Keratoma hereditarium mutilans. Arch.Derm.(D),158,S.354-64,(1929)

Lebenslauf.

Ich bin als Sohn des Dr. Peter Thomas und seiner Ehefrau Mary (Heidelberger) am 2.11.1927 in Wuppertal geboren.

Nach dem Besuch der Volksschule (1934 - 38), sowie des naturwissenschaftlichen Gymnasiums (1938 - 48) bestand ich das Abiturium am Heimatort.

Zum Wintersemester 1949 immatrikulierte ich mich an der Julius - Maximilians - Universität in Würzburg. Mit Absolvierung des Physikums (1951) und des Staatsexamens (1953) beendete ich mein Studium.

Die anschließende Assistentenzeit (1953 - 56) verbrachte ich in Rüdesheim, Koblenz und Wuppertal.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich die vorliegende Arbeit selbständig verfaßt und außer der angegebenen Literatur keine weiteren Hilfsquellen benutzt habe.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich bisher von keiner anderen Seite ein Dissertationsthema zur endgültigen Bearbeitung erhalten habe.

Ulrich Thomas.

RUDOLF BAEHR DRUCK- UND WERBETECHNIK
WÜRZBURG KOLOFFSTEINSTR. 5